Aus der Universitäts-Kinderklinik Tübingen
Abteilung Pädiatrische Kardiologie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. J. Apitz

DIAGNOSE UND PROGNOSE DER AORTENISTHMUSSTENOSE IM KINDESALTER

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin
der Medizinischen Fakultät (klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität Tübingen

vorgelegt von
Annette von der Emde
aus Sulzbach-Rosenberg

1987

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543904_0089

Aus der Universitäts-Kinderklinik Tübingen
Abteilung Pädiatrische Kardiologie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. J. Apitz

DIAGNOSE UND PROGNOSE DER AORTENISTHMUSSTENOSE IM KINDESALTER

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin
der Medizinischen Fakultät (klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität Tübingen

vorgelegt von
Annette von der Emde
aus Sulzbach-Rosenberg

1987

Dekan:	Prof.Dr.J. Dichgans
1.Berichterstatter:	Prof.Dr.J. Apitz
2.Berichterstatter:	Priv.Doz.Dr.C. Huth

D A N K S A G U N G

Herrn Professor Dr. J. Apitz danke ich für die Überlassung des Themas.

Herrn Dr. E. Steil gilt mein besonderer Dank für die jederzeit freundliche Unterstützung, die er mir in allen Abschnitten der Arbeit hat zukommen lassen.

Herrn E. Heberle vom Institut für Medizinische Biometrie danke ich für die geduldige Hilfe bei der Statistischen Auswertung.

MEINEN ELTERN

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

		Seite
1.	**EINLEITUNG**	1
2.	**MATERIAL UND METHODEN**	5
3.	**ERGEBNISSE**	10
3.1	**Änderungen im Zeitpunkt der Diagnose und Operation in den 3 Jahrgangsgruppen**	10
3.1.1	Häufigkeiten	10
3.1.2	Isolierte und komplizierte Stenose	10
3.1.3	Altersstruktur	12
3.1.4	Operierte Patienten	17
3.2	**Präoperative Komplikationen**	18
3.2.1	Gesamtkrankengut	18
3.2.2	Isolierte und komplizierte Stenose	18
3.2.3	Begleitfehlbildungen	19
3.2.4	Anatomische Lage der Stenose	20
3.2.5	Operationsalter	20
3.2.6	Verstorbene und überlebende Patienten	21
3.2.7	Jahrgangsgruppen	22
3.3	**Intraoperative Komplikationen**	23
3.4	**Todesfälle**	25
3.4.1	Todesfälle ohne Operation	26
3.4.1.1	Isolierte und komplizierte Stenose	26
3.4.1.2	Begleitfehlbildungen	26
3.4.1.3	Präoperative Komplikationen	27
3.4.1.4	Jahrgangsgruppen	27
3.4.2	**Letalität**	28
3.4.2.1	Gesamtkrankengut	28
3.4.2.2	Isolierte und komplizierte Stenose	28
3.4.2.3	Begleitfehlbildungen	30
3.4.2.4	Präoperative Komplikationen	33

		Seite
3.4.2.5	Jahrgangsgruppen	34
3.4.2.6	Operationsalter	35
3.4.2.7	Operationsmethoden	37
3.4.2.8	Anatomische Lage der Stenose	38
3.5	**Nachuntersuchungsergebnisse**	39
3.5.1	Medikamente	41
3.5.2	Pulsverhalten	42
3.5.3	Komplikationen	44
3.5.4	**Blutdruckverhalten**	45
3.5.4.1	Gesamtkrankengut	45
3.5.4.2	Isolierte und komplizierte Stenose	47
3.5.4.3	Operationsalter	49
3.5.4.4	Operationsmethoden	51
3.5.5	**Rezidive**	53
3.5.5.1	Gesamtkrankengut	53
3.5.5.2	Isolierte und komplizierte Stenose	53
3.5.5.3	Jahrgangsgruppen	54
3.5.5.4	Operationsalter	55
3.5.5.5	Operationsmethode	57
4.	**DISKUSSION**	58
5.	**ZUSAMMENFASSUNG**	66
6.	**LITERATURVERZEICHNIS**	70

1. EINLEITUNG

Die Aortenisthmusstenose wurde 1760 von MORGAGNI (19) erstmals beschrieben:
"...die Aorta aber war in Herznähe zu einer erstaunlichen Verengung eingezogen...."(19).
Die erste Klassifikation dieser Gefäßmißbildung stammt aus dem Jahr 1903 von BONNETT (30). Er unterscheidet die infantile von der erwachsenen Form, die infantile als ein langes, gleichmäßig enges Segment der Aorta und die erwachsene Form als eine begrenzte Einengung.

1948 veröffentlichte EDWARDS et al. (8) eine bis heute gültige Definition. Den erwachsenen Typ nach BONNETT beschreibt er als scharf begrenzte, stenotische Zone mit charakteristischer Lokalisation an der Verbindungsstelle von Aortenbogen und Aorta descendens. Er erkannte eine Faltung der Media in das Gefäßlumen hinein als Ursache für die Einengung. Den infantilen Typ bezeichnet er als "tubuläre Hypoplasie" der Aorta, bei der man eine normal entwickelte Media findet.

Eine weitere, heute übliche Bezeichnung ist die Klassifikation bezüglich der Lokalisation des Ductus arteriosus: die präductale und die postductale Aortenisthmusstenose. Diese Einteilung veröffentlichte KEITH (16) 1967.

Die erste Korrektur gelang CRAFOORD im Oktober 1944 und GROSS im Juli 1945 durch Resektion mit anschließender End-zu-End-Anastomosierung (7, 28). 1950 wurde zum ersten Mal von CALODNEY und CARSON in den USA bei einem Säugling eine Aortenisthmusstenose reseziert (5).

Die Resektion mit End-zu-End-Anastomose war die erste Methode, nach der die Aortenisthmusstenose operiert wurde (28). Sie wird auch heute noch, neben anderen, neuentwickelten Techniken wie Patchplastik, Prothesenin terposition und Umgehung durch Bypass, angewendet (12).

Anatomisch ist der Aortenisthmus eine Enge der Aorta, die beim Neugeborenen physiologischerweise 25 % - 30 % des Aortendurchmessers ausmachen kann. Er liegt in Höhe des Ductus arteriosus, zwischen Abgang der Arteria subclavia sinistra und dem Übergang des Aortenbogens in den Descendensabschnitt. Er projeziert sich auf die Trachealbifurkation und den vierten Brustwirbelkörper (29).

Als pathologischen Befund kann man gegenüber der Ductuseinmündung eine Einstülpung der Aortenhinterwand finden mit zusätzlicher Lumeneinengung durch eine membranartige Falte der Media und Intima. Distal sieht man häufig eine poststenotische Dilatation (4).

Besteht ein ausgeprägter Druckgradient, bilden sich zur Blutversorgung der unteren Körperhälfte Kollateralen. Drei Kollateralsysteme sind bekannt:

1. Mammaria interna-Epigastrica-System
2. Arterien des M.erector trunci
   (Tr. costocervicalis, Tr. thyreocervicalis)
3. Arterien des Spinalsystems

Das Mammaria interna-System findet über die Intercostal- und Lumbalarterien Anschluß an das System im M.erector trunci sowie an die Brustaorta (1). Die Intercostalarterien erweitern sich im Laufe der Zeit und verursachen durch Pulsationen Druckveränderungen, die zu Rippenusuren führen (1).

Die Aortenisthmusstenose, insbesondere die präductale Form, ist oft mit kardialen Begleitdefekten vergesellschaftet (29). In der Literatur (22, 29, 30, 34) werden

1. persistierender Ductus arteriosus
2. Ventrikelseptumdefekt
3. Vorhofseptumdefekt
4. Klappenfehler

als häufigste zusätzliche Fehlbildung genannt.

Auch extrakardiale Begleiterkrankungen sind bei der Aortenisthmusstenose beschrieben, das Turner-Syndrom, das Holt-Oram-Syndrom, das Marfan-Syndrom, Di-George-Syndrom, autosomale Trisomien und Spaltmißbildungen werden beobachtet (29).

Die arterielle Hypertonie der oberen Körperhälfte ist charakteristisch für die Aortenisthmusstenose. Die Höhe der Blutdruckwerte hängt ab:

1. vom Stenosierungsgrad
2. vom Ausmaß der Kollateralisierung.

Die Hypertonie hat zum einen mechanische Ursachen, zum anderen entsteht sie durch den verkleinerten Windkessel und den erhöhten Reninspiegel (21, 32).

Der Manifestationszeitpunkt der Aortenisthmusstenose ist abhängig vom Stenosetyp. Die präductale Koarctation ist in 60 % der Fälle mit zusätzlichen, kardialen Erkrankungen vergesellschaftet (29), hierdurch werden die Patienten früher auffällig. Patienten mit postductaler Stenose, die meist isoliert vorkommt, können bei ausreichender Kollateralisierung u.U. bis zum Kindesalter symptomlos bleiben (29).

Als Leitsymptome gelten:

1. ARTERIELLE HYPERTONIE der oberen Körperhälfte (11, 29).
2. SYSTOLISCHE DRUCKDIFFERENZ zwischen Armen und Beinen, auch zwischen rechtem und linkem Arm, wenn die Stenose proximal des Abgangs der Art.subclavia sin. liegt (11; 29).
3. ABGESCHWÄCHTE LEISTENPULSE (29).
4. SPÄTSYSTOLISCHES CRESCENDOGERÄUSCH, auch am Rücken und zwischen den Schulterblättern auskultierbar (29).
5. ZEICHEN DER HERZINSUFFIZIENZ bietet vor allem die komplizierte Isthmusstenose im Säuglingsalter (29).
6. RÖNTGEN: Einkerbung im absteigenden Aortenbogen (Epsilonzeichen) und RIPPENUSUREN (29).
7. SUBJEKTIVE BESCHWERDEN wie Kopfschmerzen, Nasenbluten, Schwindel, kalte Füße, Claudicatio intermittens (1).

ZIEL DER ARBEIT

Die Ansichten über die Aortenisthmusstenose haben sich im Laufe der Zeit gewandelt. Sie wurde in früheren Jahren erst im Jugendlichen- oder Erwachsenenalter diagnostiziert und operiert. Heute werden die Patienten schon im frühen Säuglingsalter erkannt und behandelt.

Ziel dieser Arbeit ist, das Krankengut der Tübinger Kinderklinik aufzuarbeiten, den Wandel in Diagnose und Prognose der Aortenisthmusstenose aufzuzeigen und Betrachtungen zu diesem Wandel anzustellen.

Die zentrale Frage der Arbeit lautet:

Welches ist das optimale Operationsalter in Bezug auf Letalität, postoperative Hypertonie und Rezidivhäufigkeit?

2. MATERIAL UND METHODEN

Das Krankengut dieser Arbeit umfaßt 187 Patienten der Jahrgänge 1968 bis 1982. In dieser Zeit wurde bei ihnen durch Herzkatheteruntersuchung an der Universitätskinderklinik in Tübingen die Diagnose Aortenisthmusstenose gestellt.

65 Parameter der Kinder wurden in Erhebungsheften festgehalten. Diese Informationen sind den Patientenakten des EKG - Archivs, aus Arztbriefen, Katheterprotokollen und Operationsberichten entnommen.

64 % (n=119) der Patienten waren männlich, 36 % (n=68) weiblich.
Das Operationsalter lag zwischen 1 Tag und 15 Jahren, wobei 55 % (n=80) nicht älter als 3 Monate waren.

Als isolierte Stenose wird im folgenden die Isthmusstenose bezeichnet, bei der keine komplizierenden, kardialen Begleitfehlbildungen diagnostiziert wurden.

Kommt zusätzlich ein persistierender Ductus arteriosus (n=18) vor, so wird hier dennoch von einer isolierten Form gesprochen.

Die komplizierten Stenosen hatten folgende Begleitfehlbildungen:

1.	S H U N T V I T I E N	83	72 %
	- VSD	51	
	- ASD	33	
	- AV-Kanal	8	
	- Single ventricle	7	
	- Aorto-pulm. Fenster	1	
2.	T U B U L Ä R E H Y P O P L A S I E	24	21 %

3.	INOPERABLE DEFEKTE	23	20 %
	- Hypoplastisches Li.-Herz-Synd.	9	
	- Endokardfbroel. Li.Ven.	8	
	- Aneurys. Ventr.sept.	2	
	- Hypoplas. Li.Ven.	3	
	- cor biloculare	1	
4.	OBSTRUKTIONEN	17	15 %
	- valvuläre Aortenstenose	12	
	- supravalvuläre "	2	
	- Aortenbogenstenose	1	
	- Aortenklappenatresie	2	
5.	MITRALVITIEN	15	13 %
	- Mitralinsuffizienz	12	
	- Mitralstenose	3	
6.	TGA	13	11 %
7.	UNTERBROCHE. AORTENBG.	6	5 %
8.	SONSTIGES	10	9 %
	- Pulmonalstenose	5	
	- Hypoplastische Aortenklappe	1	
	- Trikuspidalanomalien	4	

38 % (n=71) der Patienten hatten eine isolierte, 62 % (n=116) eine komplizierte Stenose.

Ein zusätzlicher Begleitdefekt zeigte sich bei 46 % (n=53) der Kinder mit komplizierter Form. Am häufigsten fand sich ein Shuntvitium (n=36).

Zwei Begleitfehlbildungen zeigten 43 % (n=50), am häufigsten trat die Kombination eines Shuntvitiums mit hochgradiger tubulärer Hypoplasie auf (n=10).

Drei und mehr zusätzliche Fehlbildungen kamen bei 11 % (n=13) vor. An erster Stelle stand hier die Kombination Shuntvitium mit Mitralvitium und einem sonstigen Defekt (n=3) bzw. Shuntvitium mit TGA und tubulärer Hypoplasie (n=3).

Bei 96 Patienten (51% des Krankenguts) war die anatomische Lage der Stenose eindeutig dokumentiert:

Tab. 1 Anatomische Lage der Stenose

	n	%	isol. Form(%)	kompl. Form(%)
präductal	74	77	26	74
postductal	18	19	33	67
juxtaductal	4	4	50	50
gesamt	96	100 %		

Bei 20 % der Kinder traten folgende extrakardiale Begleitfehlbildungen auf:

1. Geistig-körperliche Retardierung ——— 10

2. Einfache Dysplasien ——— 11
   z.B. Zwerchfellaplasie (n=1)
   Asplenie (n=1)
   Spaltmißbildungen (n=8)
   ösoph-trach. Fistel (n=1)

3. Multiple Dysplasien ——— 11

4. Syndrome ——— 7
   z.B. Turner - Syndrom (n=1)
   Holt-Oram - " (n=1)
   Di-George - " (n=1)
   Noonan - " (n=1)
   Mohr - " (n=1)
   Williams-Beuren " (n=1)
   Intersex. - " (n=1)

146 Patienten (78 % des Patientenguts) wurden operiert. Alle Korrekturen erfolgten an der Chirurgischen Universitätsklinik Tübingen. Die exakte Operationsmethode war bei 125 Patienten zu erfahren, am häufigsten wurde die End-zu-End-Anastomose durchgeführt (n=99, 79 %).

Eine Patchplastik ist in 13 % (n=16) und eine Prothesenimplantation in 8 % (n=10) der Fälle zur Anwendung gekommen.

Bei 63 % (n=82) korrigierte man nur die Isthmusstenose, bei 27 % (n=35) kombinierte man die Stenosenresektion mit der Durchtrennung des offenen Ductus arteriosus und nur in 2 % (n=3) wurde gleichzeitig mit der Resektion der Isthmusstenose die Art.pulmonalis gebändelt.

Alle drei Eingriffe sind bei 8 % (n=10) in einer Sitzung durchgeführt worden. (Von 146 Operierten lagen hierzu nur bei 130 Informationen vor.)

41 Patienten wurden nicht operiert, 28 von ihnen verstarben bereits vor dem operativen Eingriff und 13 überlebten das Jahr 1982 ohne Operation.

Die Nachuntersuchungsergebnisse stammen zum einen aus der kardiologischen Ambulanz in Tübingen, zum anderen aus Berichten der niedergelassenen Haus- und Kinderärzte oder aus den Heimatkrankenhäusern. Die Nachuntersuchungsbefunde wurden nach dem zeitlichen Abstand zur Operation 7 Perioden zugeordnet:

1. $\leq$ 30 Tage postop.
2. $\leq$ 6 Monate "
3. $\leq$ 1 Jahr "
4. $\leq$ 2 Jahre "
5. $\leq$ 4 Jahre
6. $\leq$ 6 Jahre "
7. $>$ 6 Jahre "

VERARBEITUNG DER ERFASSTEN DATEN:

Vom Erhebungsheft wurden die Informationen auf Diskette übertragen. Unter bestimmten Aspekten konnten nun, in Zusammenarbeit mit dem Biomathematischen Institut, Informationen abgerufen und Berechnungen angestellt werden.

Das Patientengut wurde unter folgenden Gesichtspunkten gegliedert. Drei Gruppen wurden nach den Geburtsjahrgängen gebildet:

a. Gruppe I. (geb. 1968 - 1972)
b. Gruppe II. (geb. 1973 - 1977)
c. Gruppe III. (geb. 1978 - 1982)

Weiter werden die isolierten Stenosen den komplizierten gegenübergestellt. Patienten mit präoperativen Komplikationen werden mit Patienten ohne solche verglichen. Verstorbene und Rezidivpatienten werden getrennt betrachtet.

Auch die drei verwendeten Operationstechniken werden gegenübergestellt, ebenso die drei verschiedenen anatomischen Lagen.

Nach dem Operationsalter sind die Kinder in 4 Gruppen zusammengefaßt:

a. Gruppe 1. $\leqq$ 4 Wochen
b. Gruppe 2. $\leqq$ 3 Monate
c. Gruppe 3. $\leqq$ 24 Monate
d. Gruppe 4. $>$ 24 Monate

Die Blutdrucknormalwerte wurden den Geigy-Tabellen (10) entnommen.

Von den statistischen Methoden kamen der Chi-square-Test und der Wilcoxon Test zur Anwendung.

3. ERGEBNISSE

3.1 ÄNDERUNGEN IM ZEITPUNKT DER DIAGNOSE UND OPERATION IN DEN 3 JAHRGANGSGRUPPEN

3.1.1 Häufigkeiten

Die Aortenisthmusstenose hat sowohl absolut als auch relativ zu allen Herzkatheterdiagnosen zugenommen. In der Jahrgangsgruppe I (geb.1968-1972) sind 56 Kinder erfaßt, in der Gruppe II (geb.1973-1977) 61 und in der Gruppe III (geb.1978-1982) 70. Die relative Häufigkeit steigt von 6.6 % (1968-1972) auf 7.3 % (1973-1977) und 9.6 % (1978-1982) aller Herzkatheter-Erstdiagnosen an.

3.1.2 Isolierte und komplizierte Stenose

Der Anteil an komplizierten Stenosen in den 3 Gruppen ist etwa gleich geblieben. 64 % der Kinder in den Gruppen I und III hatten eine komplizierte Stenose, 54 % in der Gruppe II (Abb. 1).

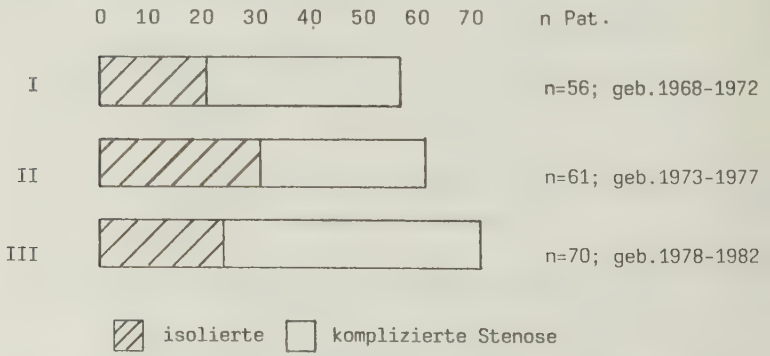

Abb.1 Anteil isolierter und komplizierter Stenosen in den Jahrgangsgruppen I, II, III.

Das Bild der Begleitfehlbildungen hat sich hin zu schwerwiegenderen Defekten verändert (Shuntvitien, TGA, tubuläre Hypoplasie, unterbrochener Aortenbogen) (Tab. 2).

Tab. 2 Begleitfehlbildungen in den Jahrgangsgruppen I -III.

Gruppe / Fehlbildung	I		II		III	
	n	%	n	%	n	%
inoperabler Defekt	6	16	4	12	4	9
T G A	1	3	4	12	4	9
Shuntvitium	10	28	15	45	29	64
Mitralvitium	6	16	2	6	4	9
Obstruktion(li.vent)	6	16	7	21	3	7
tubul. Hypoplasie	2	6	7	21	8	18
unterbr.Aortenbogen	/	/	/	/	6	13
Sonstiges	3	8	3	9	1	2

Gruppe I: geb. 1968-1972; II: geb. 1977-1977; III: geb. 1978-1982

Die Zahl der inoperablen Mißbildungen hat von Gruppe I bis III abgenommen. Durch die Weiterentwicklung der Operationstechniken und Verbesserung der intra- und postoperativen Überwachung werden heute weniger Defekte als inoperabel eingestuft.

Der Anteil an mehrfachen Begleitfehlbildungen hat sich in den 3 Jahrgangsgruppen nicht geändert.

3.1.3 Altersstruktur

Am entscheidensten hat sich die Altersstruktur hinsichtlich 5 anamnestischer Ereignisse geändert. Das niedrigere Durchschnittsalter bei ersten Krankheitszeichen (AUFF), bei Stellung der Verdachtsdiagnose (VERD) und Bestätigung der Diagnose durch Herzkatheteruntersuchung (KATH) führt heute zu einer früheren Operation (OP) (Tab. 3, Abb. 2).

Tab. 3 Durchschnittsalter der Gruppen I-III zur Zeit von bestimmten anamnestischen Ereignissen (in Monaten, 0= seit Geburt, (min/max)).

Gruppe / anam.Ereignis	I (1968-1972)	II (1973-1977)	III (1978-1982)
1.Auffälligkeit	18 (0/120)	5 (0/ 98)	2 (0/ 24)
Verdachtsdiag.	31 (0/129)	13 (0/ 98)	3 (0/ 46)
Katheterunters.	33 (0/130)	15 (0/102)	4 (0/ 48)
Operation	44 (0/184)	19 (0/105)	5 (0/ 44)
Tod	5 (0/ 26)	6 (0/ 50)	3 (0/ 22)

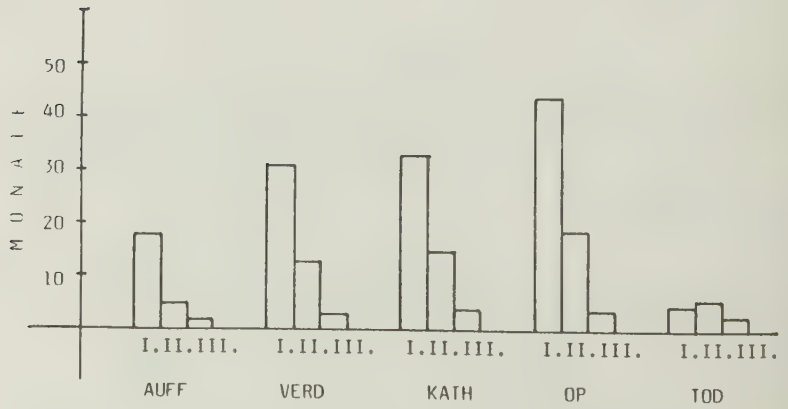

Abb.2 Durchschnittsalter in den Jahrgangsgruppen I-III zur Zeit von 5 anamnestischen Ereignissen:
AUFFälligkeit, VERDachtsdiagnose, KATHeteruntersuchung, OPeration und TOD

Der Anteil an Säuglingen, der innerhalb der ersten 2 Lebenswochen auffällig wird, nimmt von Gruppe I bis III zu. Ebenso wird bei den jüngeren Jahrgängen in den ersten 2 Wochen häufiger die Verdachtsdiagnose geäußert bzw. die bestätigende Herzkatheteruntersuchung und die Operation durchgeführt (Abb. 3, Tab. 4a-e).

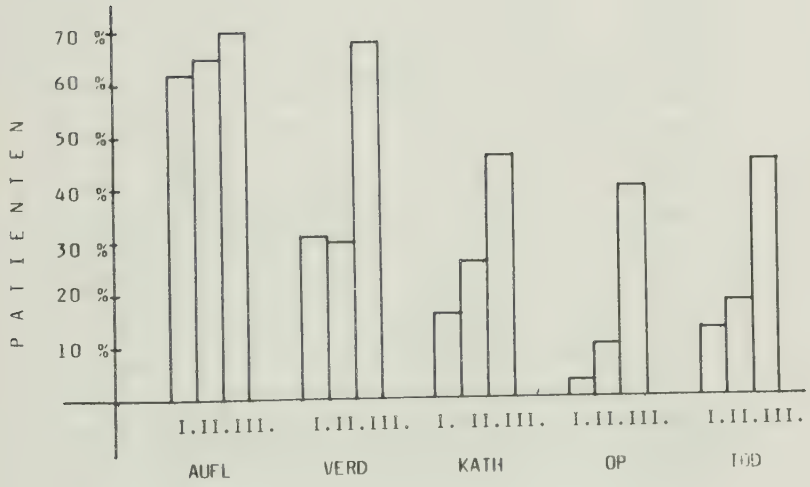

Abb. 3 Anteil der (max) 2 Wochen alten Patienten zur Zeit von 5 anamnestischen Ereignissen:
1. AUFFälligkeit, VERDachtsdiagnose, KATHeteruntersuchung, OPeration und TOD.

Tab. 4a 1. Auffälligkeit (AUFF)

Gruppe \ Alter	≦ 2 Wo	≦ 1 Mo	≦ 3 Mo
GEB. I	62 %	67 %	73 %
GEB. II	64 %	75 %	83 %
GEB.III	70 %	84 %	88 %

Tab. 4b Verdachtsdiagnose (VERD)

Gruppe \ Alter	≦ 2 Wo	≦ 1 Mo	≦ 3 Mo
GEB. I	31 %	39 %	51 %
GEB. II	30 %	45 %	75 %
GEB.III	68 %	81 %	84 %

Tab. 4c Katheter (KATH)

Gruppe \ Alter	≦ 2 Wo	≦ 1 Mo	≦ 3 Mo
GEB. I	16 %	30 %	45 %
GEB. II	26 %	49 %	77 %
GEB.III	46 %	71 %	81 %

Tab. 4d Operation (OP)

Gruppe \ Alter	≦ 2 Wo	≦ 1 Mo	≦ 3 Mo
GEB. I	3 %	10 %	26 %
GEB. II	10 %	29 %	56 %
GEB.III	40 %	61 %	75 %

Tab. 4e TOD

Gruppe \ Alter	≦ 2 Wo	≦ 1 Mo	≦ 3 Mo
GEB. I	12 %	37 %	62 %
GEB. II	17 %	44 %	61 %
GEB.III	45 %	52 %	71 %

Auch die Zeitspanne zwischen erster Auffälligkeit (AUFF) und Äußerung der Verdachtsdiagnose (VERD) ist bei Patienten, die heute mit einer Isthmusstenose geboren werden, viel kürzer.
Überdies vergeht weniger Zeit bis die Verdachtsdiagnose durch Herzkatheteruntersuchung (KATH) bestätigt wird bzw. bis die Patienten einer Operation (OP) zugeführt werden (Tab. 5, Abb. 4).

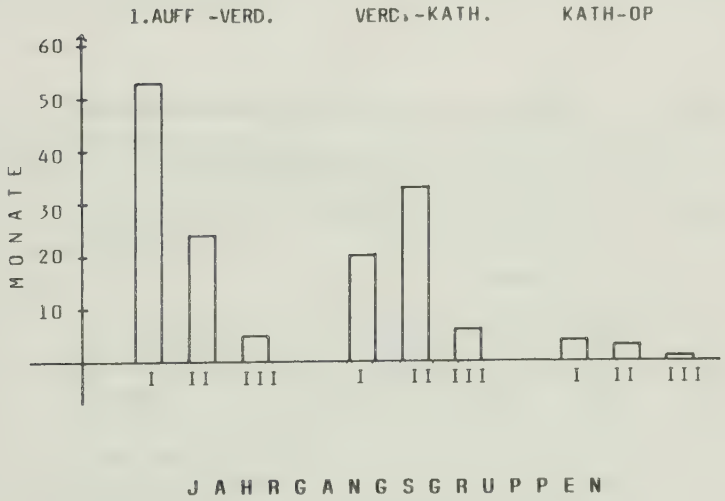

Abb. 4 Zeitspanne zwischen den anamnestischen Ereignissen in den Gruppen I - III.
(1. AUFFälligkeit, VERDachtsdiagnose, KATHeteruntersuchung, OPeration).

Tab. 5 Zeitspanne zwischen den anamnestischen Ereignissen in den Gruppen I - III (in Monaten, 0 = seit Geburt, (min/max)).

Gruppe / anam. Ereignisse	I (geb.'68-'72)	II (geb.'73-'77)	III (geb.'78-'82)
1.AUFF. - VERD.	53 (0/548)	24 (0/278)	5 (0/106)
VERD. - KATH.	20 (0/236)	33 (0/339)	6 (0/105)
KATH. - OP.	4 (0/ 54)	3 (0/ 37)	1 (0/ 17)

(1.AUFF.: 1. Auffälligkeit d. h. erstmals Krankheitsverdacht,

VERD. : 1. Verdacht einer Aortenisthmusstenose,

KATH. : 1. Herzkatheteruntersuchung

OP : 1. Operation)

3.1.4 Operierte Patienten

Der Anteil an Patienten, der nach der Erfassung auch operiert wird, ist seit 1968 stetig angestiegen. Aus der ersten Gruppe (geb. 1968-1972) wurden 70% operiert, aus der dritten (geb. 1978-1982) 84% (Tab. 6).

Tab.6 Anteil operierter Pat. in den Gruppen I-III

Jahrgangsgruppe	% OP	n OP	n gesamt
I (geb.'68-'72)	70 %	39	56
II (geb.'73-'77)	79 %	48	61
III (geb.'78-'82)	84 %	59	70

Während in der Jahrgangsgruppe I (geb. 1968-1972) 60% der Patienten erst nach dem 2.Lebensjahr operiert wurden, sind 61% der Jahrgangsgruppe III (geb. 1978-1982) bereits im Alter bis zu 4 Wochen operiert (Tab. 7).

Tab.7 Operationsalter in den 3 Jahrgangsgruppen

Op.Alter / Gruppe	< 4 Wo.	< 3 Mo.	< 24 Mo.	> 24 Mo.
I geb.1968-72	10 %	15 %	15 %	60 %
II geb.1973-77	29 %	27 %	17 %	27 %
III geb.1978-82	61 %	14 %	17 %	8 %

3.2 PRÄOPERATIVE KOMPLIKATIONEN

Herzinsuffizienz, cerebrale Krämpfe und Synkopen wurden als präoperative Komplikationen definiert (Tab. 8)

3.2.1 Gesamtkrankengut

Bei 34 % (n=64) des Krankenguts fanden sich präoperative Komplikationen in der Anamnese.

3.2.2 Isolierte und komplizierte Stenose

In der Gruppe der isolierten Isthmusstenose (n=71) wurden 31 % (n=22) mit präoperativen Komplikationen registriert, in der Gruppe der komplizierten Stenosen (n=116) 36 % /n=42). Dieser Unterschied erwies sich nicht als signifikant.

Tab.8 Präoperative Komplikationen

Pat. / Komplik.	Gesamtkg. n=64	isoliert n=22	kompliziert n=42
Herzinsuff.	94 %	82 %	100 %
cereb. Krämpfe	4 %	4 %	4 %
Synkopen	3 %	11 %	--

Tab.9 Pat.mit und ohne präoperative Komplikationen

Stenose / Pat.	isoliert	kompliziert
MIT Komplik. n=64	34 %	66 %
OHNE Komplik. n=123	40 %	60 %

In der Patientengruppe mit präoperativen Komplikationen hatten 66 % eine komplizierte Stenose, in der Vergleichsgruppe ohne Komplikationen waren es 60 % (Tab. 9).

3.2.3 Begleitfehlbildungen

Von allen Patienten mit Isthmusstenose und zusätzlicher TGA, inoperabler Mißbildung (INOP), tubulärer Hypoplasie (TUHY) oder Shuntvitium (SHUNT) zeigten zwischen 67 % und 85 % präoperative Komplikationen.

Bei Patienten mit zusätzlich unterbrochenem Aortenbogen (UBAB), einer linksventrikulären Obstruktion (OBS), einem Mitralvitium (MIVI) oder einem sonstigen Defekt (SONS) waren es nur zwischen 40 % und 50 % (Abb. 5).

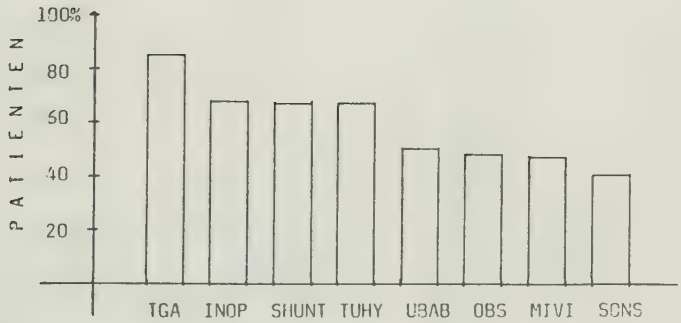

Abb. 5 Präoperative Komplikationen bei den kardialen Begleitfehlbildungen.

3.2.4 Anatomische Lage der Stenose

Patienten mit postductaler Stenose (n=18) hatten in 50 % (n=9) präoperative Komplikationen, bei den präductalen waren es 38 % (28 v. 74) und bei den juxtaductalen 75 % (3 v. 4).

3.2.5 Operationsalter

Der Vergleich der vier Altersgruppen ergibt einen hochsignifikanten Zusammenhang zwischen Operationsalter und präoperativen Komplikationen (p = 0.0001).

Je jünger die Kinder, um so häufiger sind Komplikationen vor der Operation dokumentiert (Abb. 6).

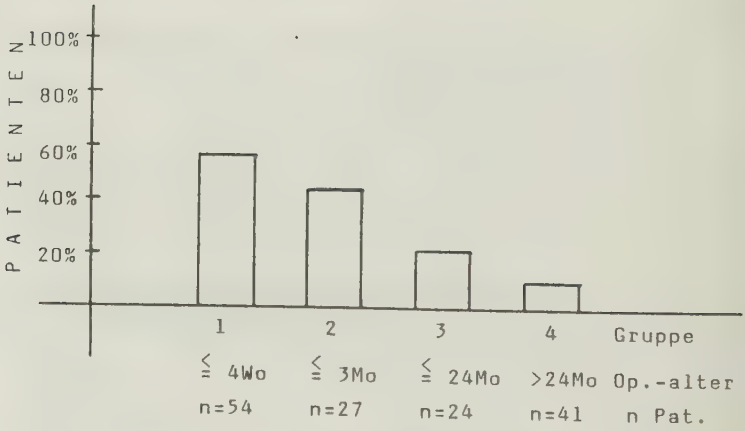

Abb. 6 Patienten mit präoperativen Komplikationen in den Altersgruppen 1 - 4.

3.2.6 Verstorbene und überlebende Patienten

49 % (n=18) der verstorbenen Patienten (n=37) litten an präoperativen Komplikationen.

Die Überlebenden (n=109 mit Op) hatten mit 30 % (n=33) eine signifikant (p = 0.0428) niedrigere präoperative Komplikationsrate (Abb. 7).

Abb. 7 Präoperative Komplikationen bei postoperativ Überlebenden und Verstorbenen.

3.2.7 Jahrgangsgruppen

Die Anzahl von Patienten mit präoperativen Komplikationen nahm von Gruppe I bis Gruppe III zu.

In der ersten Gruppe (geb. 1968-1972, n=56) kam es in 21 % der Fälle vor der Operation zu Komplikationen, in der zweiten (geb. 1973-1977, n=61) in 38 % und in der letzten (geb. 1978-1982, n=70) in 40 % (Abb. 8).

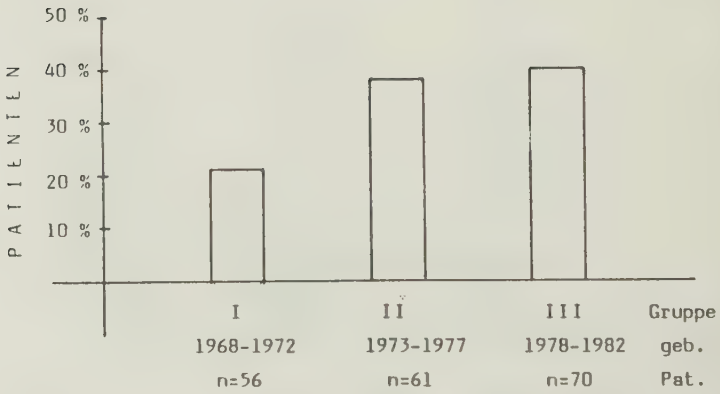

Abb. 8 Präoperative Komplikationen in den Jahrgangsgruppen

3.3 INTRAOPERATIVE KOMPLIKATIONEN

Von 146 Operierten lagen bei 121 (bei 56 isolierten und 65 komplizierten Stenosen) Informationen zum Ablauf der Operation vor.

In 24 % (n=28), 7 isol., 21 kompl.) der Fälle waren intraoperativ bzw. innerhalb von 24^{h} postoperativ aufgetretene Komplikationen dokumentiert (Abb. 9).

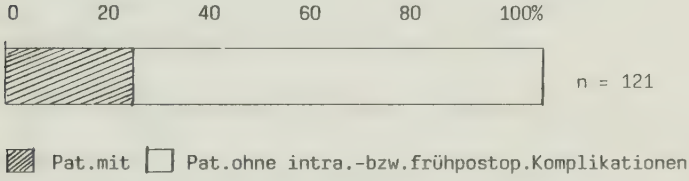

Abb. 9 Häufigkeit von intraoperativen bzw. frühpostoperativen Komplikationen

Insgesamt war das Risiko für isolierte Stenosen, intraoperative bzw. frühpostoperative Komplikationen zu bekommen, signifikant niedriger (p=0.01) als für komplizierte (Abb. 10).

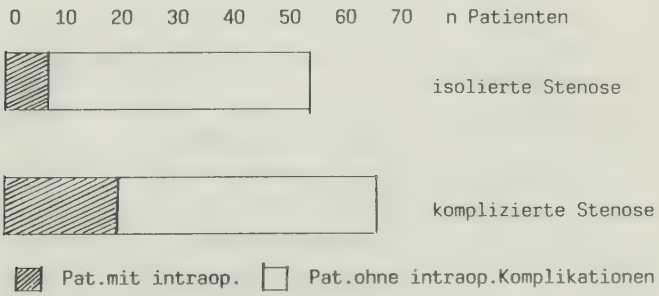

Abb.10 Intraoperative Komplikationen bei isolierter und komplizierter Stenose.

Insgesamt wurden 41 Komplikationen registriert. Sie sind in fünf Gruppen zusammengefaßt in Tab. 10 aufgeführt.

Tab. 10 Intraoperative Komplikationen

kardiale	pulmonale	sonstige	renale	cerebrale
44 %	22 %	14 %	10 %	10 %

Mit 15 % hatten die Kinder der Jahrgänge 1968-1972 die niedrigste intraoperative Komplikationsrate. Kinder der Jahrgänge 1978-1982 mit 24 % die höchste (Abb. 11).

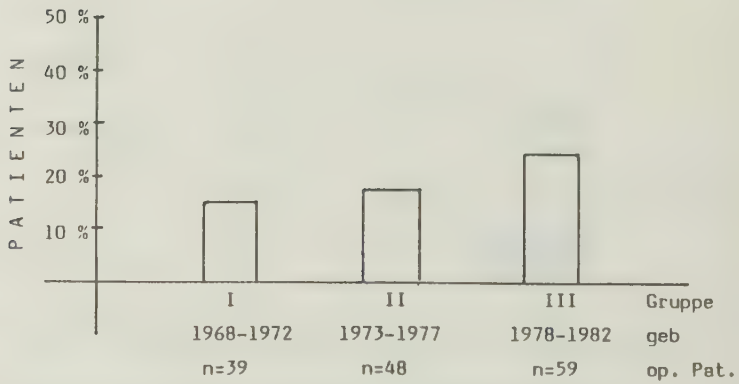

Abb. 11 Intraoperative Komplikationen in den Jahrgangsgruppen

3.4 TODESFÄLLE

Im Zeitraum von 1968 bis 1982 ereigneten sich 65 Todesfälle, 28 Patienten (43 %) verstarben ohne Operation, 37 Patienten (57 %) postoperativ (davon 5 intraoperativ). Von 53 Kindern konnte die Todesursache in Erfahrung gebracht werden. Davon verstarben 87 % (n=46) in Folge einer kardialen Ursache. An pulmonaler, renaler und sonstiger Ursache verstarben jeweils 2 Patienten, an einer cerebralen Ursache einer (Tab. 11, 12).

Tab.11 Todesursachen der präop. Verstorbenen

HERZSTILLSTAND	5
HERZINSUFFIZIENZ	15
PNEUMONIE	1
OHNE ANGABE	7
GESAMT	28

Tab.12 Todesursachen der postop. Verstorbenen

HERZSTILLSTAND	8
HERZINSUFFIZIENZ	22
PULMONALE KOMPLIK.	1
NIERENVERSAGEN	2
ZENTRALES VERSAGEN	1
OHNE ANGABE	3
GESAMT	37

3.4.1 Todesfälle ohne Operation

In dieser Gruppe galten 57% (n=16) wegen multipler Mißbildungen als inoperabel und 7 % (n=2) als hämodynamisch unwirksam.

3.4.1.1 Isolierte und komplizierte Stenosen

7 % (n=2) der Patienten, die vor der Operation gestorben sind, hatten eine isolierte Stenose, 93 % (n=26) eine komplizierte, dies erwies sich als signifikant (p=0.0001) (Abb. 12).

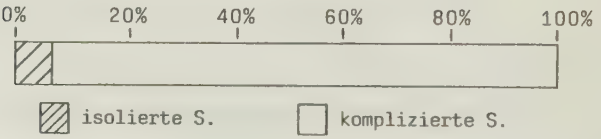

Abb. 12 Anteil isolierter und komplizierter Stenosen in der Gruppe ohne Operation verstorbener Patienten.

3.4.1.2 Begleitfehlbildungen

Unter den Begleitfehlbildungen hatten die inoperablen Defekte (INOP) mit 39 % (9 v. 23) den höchsten Anteil an Todesfällen vor der Operation. An zweiter Stelle stand die TGA mit 31 %. Von den Kindern mit einem Mitralvitium (MIVI) starben dagegen nur 13 % (2 v.15). (Abb. 13).

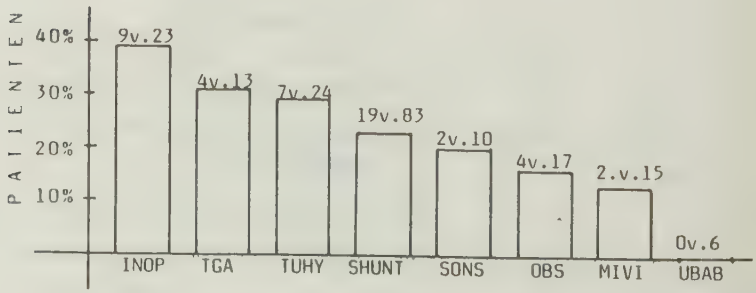

Abb.13 Vor Operation verstorbene Pat. mit Begleitfehlbildungen.

3.4.1.3 Präoperative Komplikationen

Aus der Gruppe der Kinder mit präoperativen Komplikationen (n=64) verstarben 17 % (n=11) vor der geplanten Operation.

In der Vergleichsgruppe ohne solche Komplikationen (n=123) waren es nur 14 % (n=17).

Dieser Unterschied erwies sich nicht als signifikant.

3.4.1.4 Jahrgangsgruppen

Vor der Operation verstarben 18 % (10 v. 56 Pat.) der zwischen 1968 und 1972 geborenen Patienten und nur 13 % (8 v. 31 Pat.) der zwischen 1973 und 1977 Geborenen.

Kinder der Jahrgänge 1978 und 1982 starben in 14 % (10 v. 71 Pat.) ohne Operation (Abb. 14).

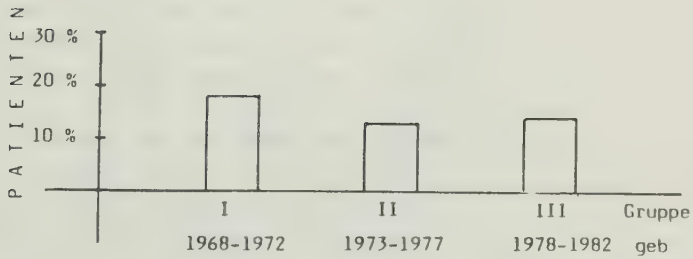

Abb.14 Todesfälle ohne Operation in den Jahrgangsgruppen

3.4.2 LETALITÄT

3.4.2.1 Gesamtkrankengut

Von 187 Patienten wurden 146 Patienten operiert. 28 verstarben ohne Operation, 13 waren 1982 noch nicht operiert.

37 Patienten (25 %) verstarben postoperativ.

Die Frühletalität (innerhalb von 30 Tagen nach Op.) lag bei 16 % (n=24).

Die Spätletalität (später als 30 Tage nach Op.) betrug 9 % (n=13) (Tab. 13).

3.4.2.2 Isolierte und komplizierte Stenose

Hinsichtlich der Letalität fand sich zwischen isolierter und komplizierter Stenose ein signifikanter Unterschied (p=0.0007).

Bei der isolierten Isthmusstenose betrug die Letalität 11 % (Frühletalität 9 %, Spätletalität 2 %), bei der komplizierten 37 % (Frühletalität 22 %, Spätletalität 15 %).

Alle Spättodesfälle ereigneten sich bei der isolierten Stenose innerhalb von 3 Monaten, bei der komplizierten innerhalb von 2.5 Jahren nach dem operativen Eingriff (Tab. 13, Abb. 15).

Tab.13 Letalität bei isolierter und komplizierter Stenose

GRUPPE	n op	Letalität	Frühlet.	Spätlet.
isoliert	64	11 %	9 %	2 %
kompliz.	82	37 %	22 %	15 %
Gesamt	146	25 %	16 %	9 %

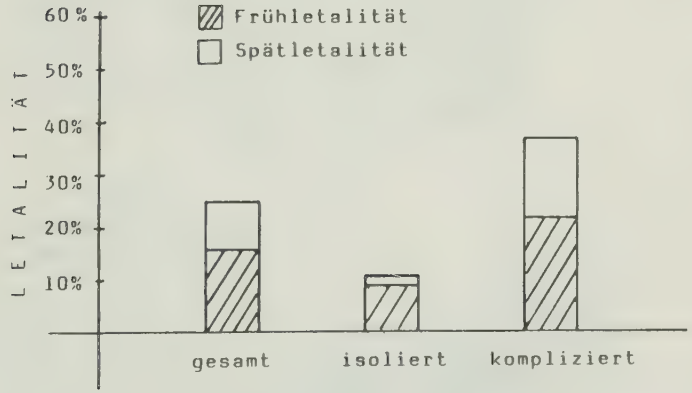

Abb.15 Letalität bei isolierter und komplizierter Stenose

3.4.2.3 Begleitfehlbildungen

Die höchste Letalität fand sich bei Patienten mit Isthmusstenose und gleichzeitigem inoperablen cardialen Defekt (64 %), gefolgt von Kombinationen mit Transposition der großen Gefäße (TGA) und Shuntvitien. Die niedrigste Sterblichkeit mit 22 % hatten Kinder mit zusätzlichen linksventrikulären Obstruktionen. Bei Isthmusstenose mit Mitralvitium oder Obstruktion war die Frühletalität so hoch wie die Spätletalität, in allen anderen Fällen war die Frühletalität höher (Tab. 14, Abb. 16).

Tab.14 Letalität der Begleitfehlbildungen

Begleitfehlbild.	n	Letalität	Frühlet.	Spätlet.
Inoperable Def.	14	64 %	50 %	14 %
TGA	9	56 %	33 %	23 %
Shuntvitium	60	42 %	25 %	17 %
Mitralvitium	12	33 %	16.5%	16.5%
Tub.Hypopl.	17	29 %	18 %	11 %
Obstruktion	12	22 %	11 %	11 %
Unterbr.Aortenbg.	6	17 %	17 %	0
Sonstiges	5	20 %	0	20 %

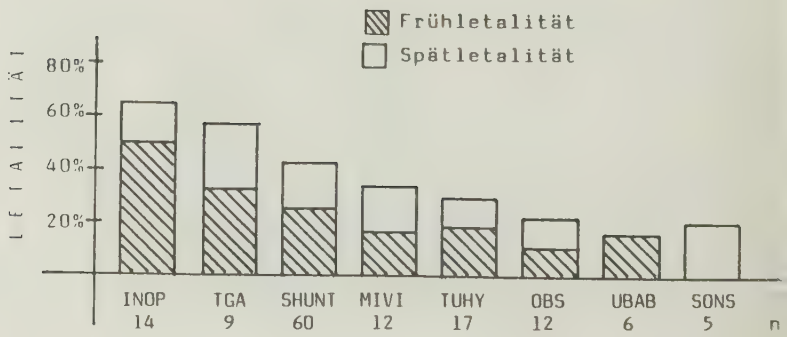

Abb. 16 Letalität der Begleitfehlbildungen

Bei der isolierten Stenose ohne präoperative Komplikationen war die Letalität 5 %, mit Komplikationen stieg sie um das Fünffache, auf 25 % an. Dieser Unterschied erwies sich als signifikant (p=0.0148).

Bei der komplizierten Stenose betrug die Letalität ohne präoperative Komplikationen 33 %, dagegen mit Komplikationen 42 % (Tab. 15, Abb. 17). Hierfür ergab sich keine Signifikanz.

Tab.15 Letalität mit und ohne präoperative Komplikationen für isolierte und komplizierte Stenose

präop.Komp. / Stenose	OHNE Frühlet.	OHNE Spätlet.	MIT Frühlet.	MIT Spätlet.
isoliert	5 %	0	20 %	5 %
kompliziert	20 %	13 %	26 %	16 %

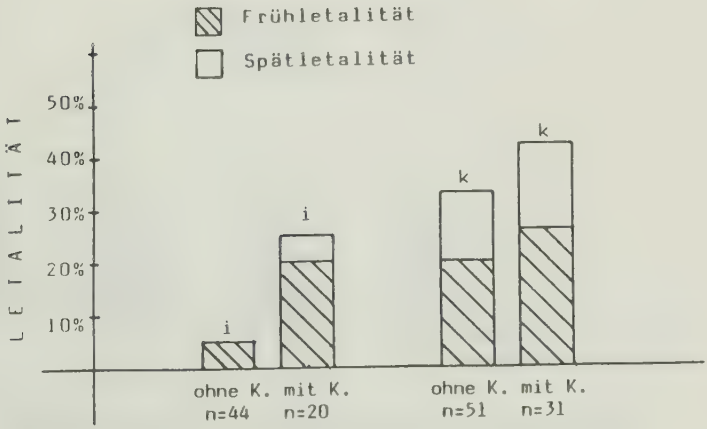

Abb.17 Letalität mit und ohne präoperative Komplikationen für isolierte (i) und komplizierte (k) Stenose.

Die Letalität steigt mit der Anzahl an zusätzlichen kardialen Begleitfehlbildungen (Tab. 16, Abb. 18).

Tab. 16 Letalität und Anzahl der Begleitfehlbildungen

n Fehlbild. \ Letalit.	n OP	Letalität	Frühlet.	Spätlet.
eine	40	30 %	15 %	15 %
zwei	36	39 %	25 %	14 %
drei u. mehr	8	50 %	37 %	13 %

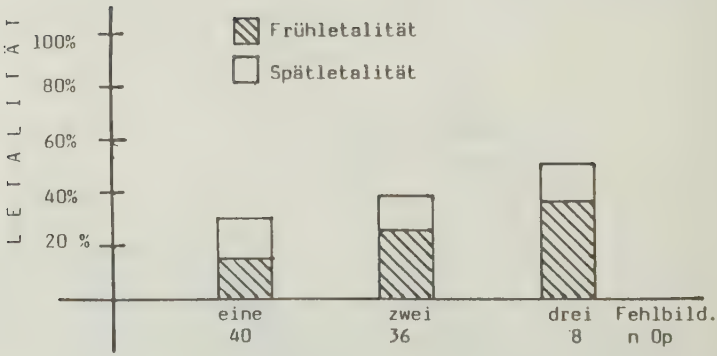

Abb.18 Letalität und Anzahl der Begleitfehlbildungen

3.4.2.4 Präoperative Komplikationen

Bei Patienten mit präoperativen Komplikationen (n=64) (Def.Kap.1) betrug die Letalität 35 % (18 v. 51 Op.), in der Vergleichsgruppe ohne Komplikationen (n=123) nur 20 % (19 v. 95 Op.), (p=0.0389). (Früh- und Spätletalität siehe Tab.17, Abb.19).

Tab.17 Letalität bei Pat. mit u. ohne präop.Komplikationen

Letalit. / Patienten	n Op.	Letalität	Frühlet.	Spätlet.
MIT präop.Komp.	51	35 %	23 %	12 %
OHNE präop.Komp.	95	20 %	13 %	7 %

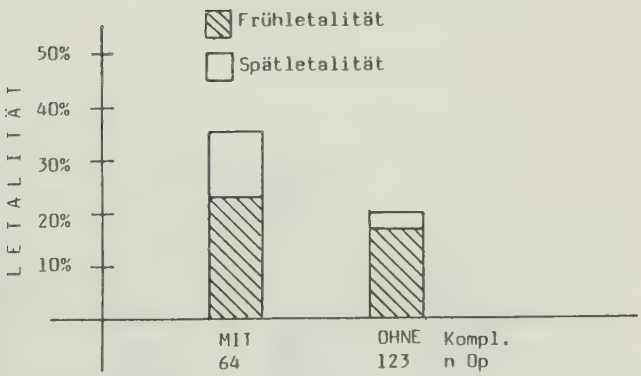

Abb.19 Letalität der Patienten mit und ohne präop.Komplik.

3.4.2.5 Letalität in den Jahrgangsgruppen

Wie in Kap. 3.1.4 bereits erwähnt, nimmt mit der absoluten Zahl der erfaßten Patienten und der Vorverlegung des Erfassungszeitpunkts auch der Anteil derer zu, die nach Erfassung operiert werden.

Ebenso steigt die Letalität von Gruppe I bis III kontinuierlich an (Tab. 18, Abb. 20).

Tab.18 Letalität in den Jahrgangsgruppen I - III für isolierte und komplizierte Stenose

Letalit. / Gruppe	n Op.	Letalität	Frühlet.	Spätlet.
I. (n=56)	39	15 %	13 %	2 %
isoliert	18	11 %	11 %	/
kompliziert	21	19 %	14 %	5 %
II. (n=61)	48	21 %	12 %	9 %
isoliert	26	4 %	4 %	/
kompliziert	22	41 %	27 %	14 %
III. (n=70)	59	36 %	22 %	14 %
isoliert	20	20 %	15 %	5 %
kompliziert	39	44 %	26 %	18 %

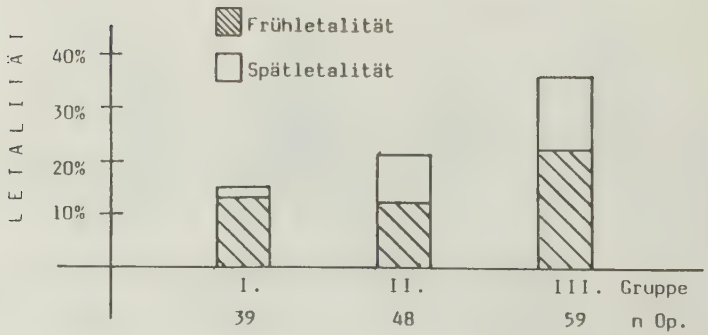

Abb.20 Letalität in den Jahrgangsgruppen I - III

3.4.2.6 Operationsalter

Im Gesamtkrankengut sind ausschließlich Patienten mit einem Operationsalter unter 12 Monaten verstorben. Mit steigendem Operationsalter sinkt die Letalität ab (Tab. 19, Abb. 21).

Tab.19 Letalität in den Operationsgruppen (GESAMTKRANKENGUT)

Letalit. / Op.-alter	n Op.	Letalität	Frühlet.	Spätlet.
≤ 3 Mo	81	39 %	25 %	14 %
≤ 12 Mo	22	23 %	18 %	5 %
> 12 Mo	43	./.	./.	./.

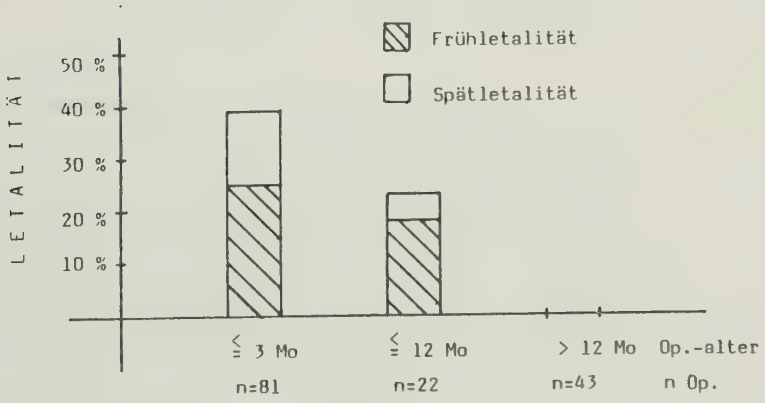

Abb.21 Letalität in den Operationsaltersgruppen (GESAMTKRANKENGUT)

Bei den isolierten Stenosen verstarben nur Kinder mit einem Operationsalter unter 3 Monaten. Besonders auffällig ist die niedrige Spätletalität (Tab.20).

Tab.20 Letalität in den Operationsaltersgruppen für ISOLIERTE STENOSEN

Letalit. / Op.-alter	n Op.	Letalität	Frühlet.	Spätlet.
≤ 3 Mo	29	24 %	21 %	3 %
> 3 Mo	35	0	0	0

In der Gruppe der komplizierten Stenosen war die Gesamtletalität im Operationsalter unter 3 Monaten am höchsten, die Frühletalität dagegen im Alter unter 3 Monaten und unter 12 Monaten mit 27 % gleich (Tab.21).

Tab.21 Letalität in den Operationsaltersgruppen für KOMPLIZIERTE STENOSEN

Letalit. / Op.-alter	n Op.	Letalität	Frühlet.	Spätlet.
≤ 3 Mo	52	48 %	27 %	21 %
≤ 12 Mo	15	33 %	27 %	7 %
> 12 Mo	15	0	0	0

3.4.2.7 Operationsmethoden

Patienten, die mit End-zu-End-Anastomose versorgt wurden, hatten im Verhältnis zu Patienten mit anderen Op.-techniken die höchste Letalität (23 %).

Für Patienten mit Protheseninterposition ergab sich eine Letalität von 20 % und für Patienten mit einer Patchplastik die niedrigste Letalität (12 %). Die Patienten mit Patchplastik verstarben alle innerhalb von 30 Tagen postoperativ; bei den anderen Gruppen waren Früh- und Spätletalität etwa gleich hoch (Tab. 22, Abb. 22).

Tab.22 Letalität und Operationsmethode

Letalit. / Op.-Methode	n Op.	Letalität	Frühlet.	Spätlet.
End-z.-End A.	99	23 %	12 %	11 %
Prothesenintp.	10	20 %	10 %	10 %
Patchplastik	16	12 %	12 %	--

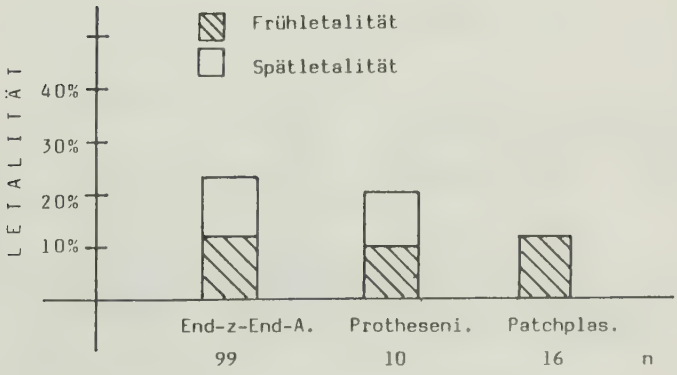

Abb.22 Letalität und Operationsmethode

3.4.2.8 Anatomische Lage der Stenose

Patienten mit präductaler Isthmusstenose hatten mit 47 % die höchste Letalität (Frühletalität 30%). Bei postductaler Form verstarben 33% (Frühletalität 20%), und bei juxtaductal gelegener Stenose mit nur 4 Patienten betrug die Letalität 25%.

In der Gruppe der präductalen Stenosen lag der Anteil an komplizierten Formen mit 71% höher als bei der Gruppe der postductalen Stenosen mit 60% (Tab.23, Abb.23).

Tab.23 Letalität bei verschiedener anantomischer Lage

Letalit. / Lage	n Op.	Letalität	Frühlet.	Spätlet.
präductal	59	47 %	30 %	17 %
postductal	15	33 %	20 %	13 %
juxtaductal	4	25 %	25 %	0

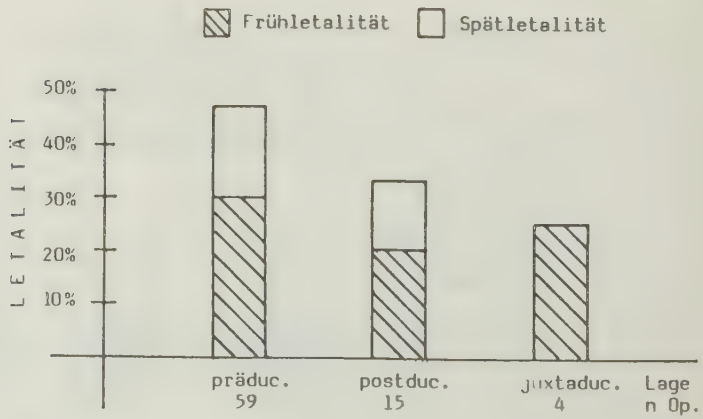

Abb.23 Letalität bei verschiedener anatomischer Lage

3.5 NACHUNTERSUCHUNGSERGEBNISSE

In der postoperativen Phase wurden Puls- und Blutdruckverhalten, Medikation, Komplikationen und Rezidive verfolgt. Um den zeitlichen Verlauf der genannten Parameter darzustellen, wurden die einzelnen Nachuntersuchungsbefunde, bezüglich des zeitlichen Abstands zur Operation, sieben Perioden zugeordnet (Tab.24).

Tab. 24 Nachuntersuchungsperioden

Periode	postoperativ	n Überlebende	nachuntersuchte Patienten in %
1.	$\leq$ 30 Tage	121	72 %
2.	$\leq$ 6 Monaten	115	71 %
3.	$\leq$ 12 "	114	64 %
4.	$\leq$ 2 Jahre	110	62 %
5.	$\leq$ 4 "	110	61 %
6.	$\leq$ 6 "	109	41 %
7.	> 6 "	109	31 %

Die durchschnittliche Nachbeobachtungszeit lag bei 4.5 Jahren (54 Mo. $\pm$ 40).

Die meisten Nachuntersuchungsbefunde wurden innerhalb der ersten 30 Tage postoperativ erhoben. Von 121 Patienten, die die Operation überlebten, wurden 72 % (n=87) nachuntersucht.

Mit zunehmendem Abstand zur Operation sank die Zahl der nachuntersuchten Kinder, die meisten sind vier Jahre nach der Operation der Kontrolle entgangen (Abb.24).

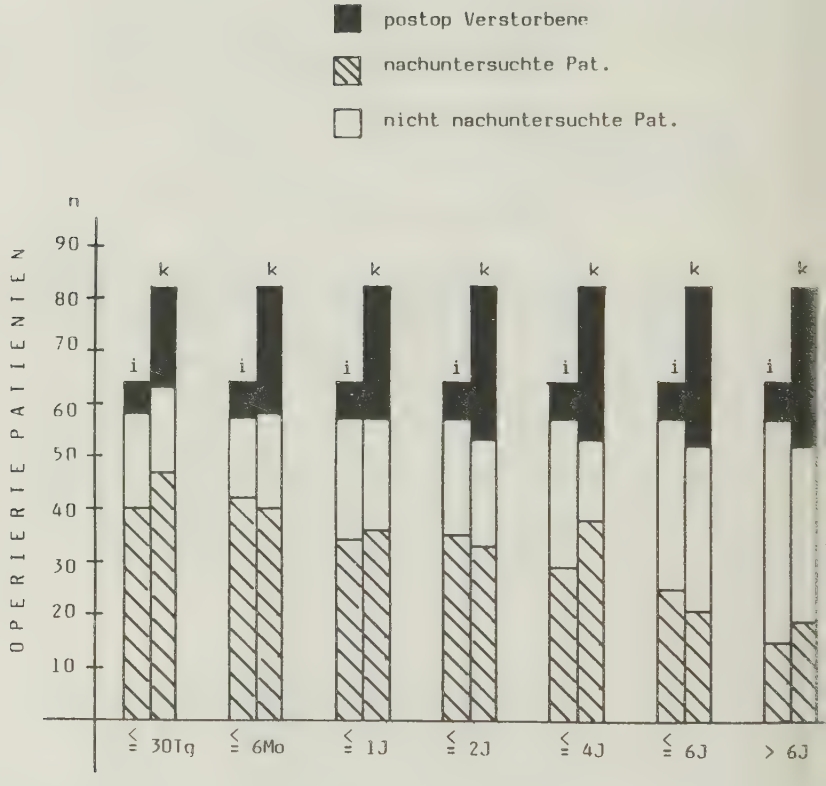

Abb.24 Anzahl postoperativ nachuntersuchter Patienten für isolierte (i) und komplizierte (k) Stenose.

3.5.1 Medikamente

Patienten mit komplizierter Stenose benötigten, wie schon präoperativ, in allen Nachschauperioden häufiger Medikamente als Patienten mit isolierter Stenose (Abb.25).

Digitalispräparate wurden neben Diuretika und Antihypertensiva am häufigsten verordnet.

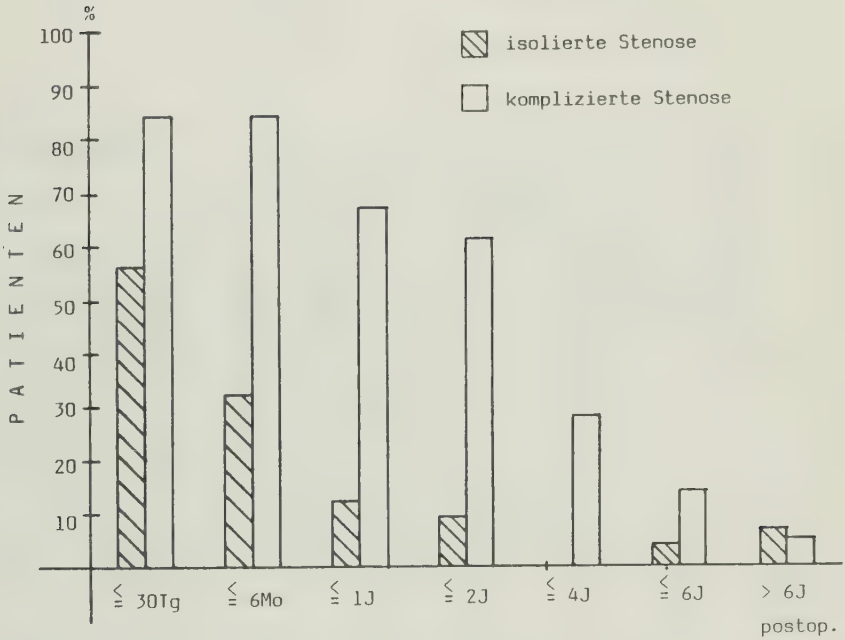

Abb.25 Anteil an Patienten, die postop. Medikamente benötigten für isolierte und komplizierte Stenose

3.5.2 Pulsverhalten

Nach der Operation nahm der Anteil an gut tastbaren Femoralispulsen in jeder Patientengruppe deutlich zu. Die isolierte Stenose hatte im Vergleich zur komplizierten während der Nachbeobachtungszeit einen höheren Anteil an gut tastbaren Pulsen (Abb.26)

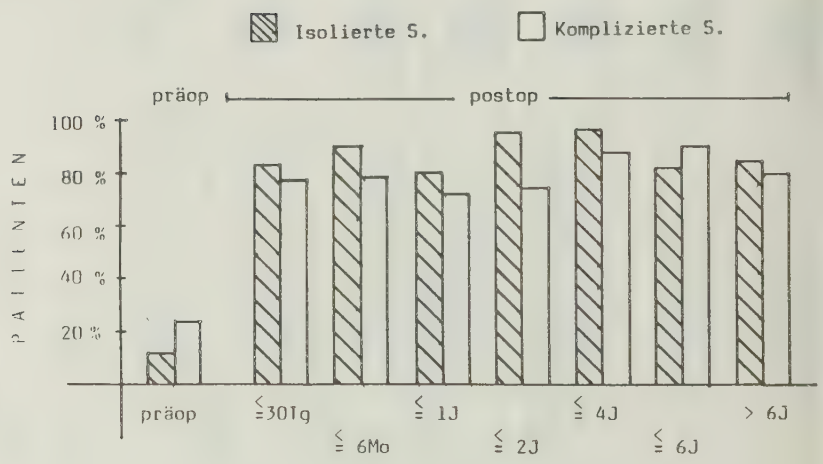

Abb.26 Gut tastbare Femoralispulse bei isolierter und komplizierter Stenose

Ebenso hatten die spätoperierten Kinder (Op. > 12 Mo.) nach der Operation häufiger gut tastbare Femoralispulse als die frühoperierten (Op. ≤ 12 Mo.) (Abb. 27).

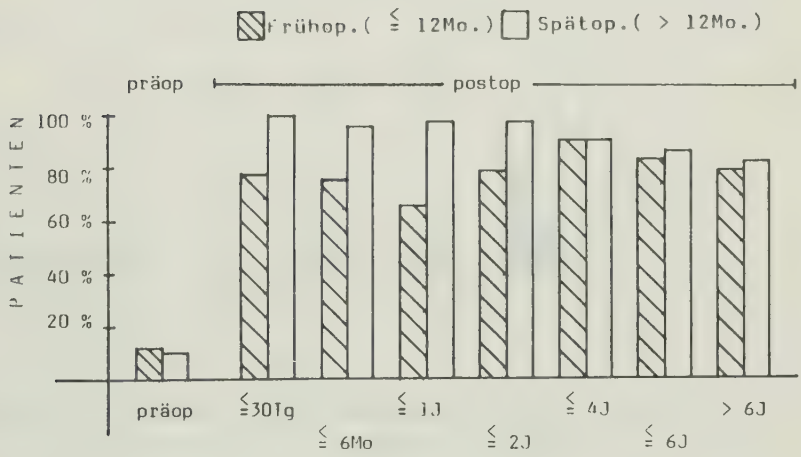

Abb.27 Gut tastbare Femoralispulse bei früh- und spätoperierten Patienten

3.5.3 Komplikationen

Die komplizierten Stenosen zeigten in 5 von 7 Nachschauperioden häufiger postoperative Komplikationen als die isolierten Stenosen (Abb. 28).

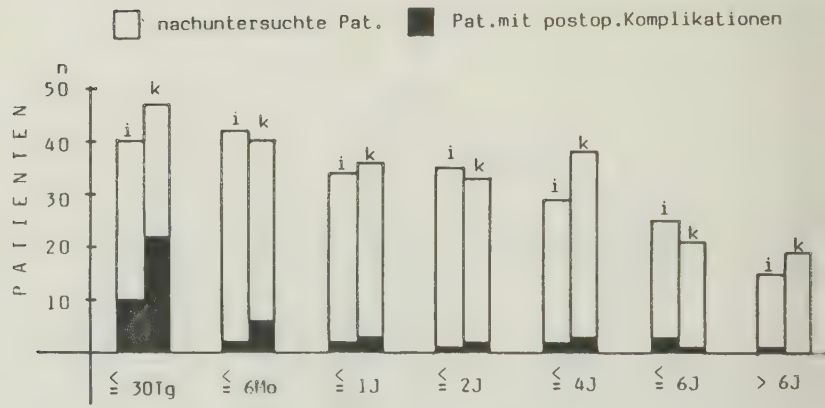

Abb.28 Anzahl an postoperativen Komplikationen bei nachuntersuchten Patienten. (isoliert: i, kompliziert: k)

Kardiale Komplikationen (n=42) traten gegenüber nichtkardialen (pulmonal (n=13), renal (n=3), cerebral (n=3), sonstige (n=9)) deutlich häufiger auf.

3.5.4 BLUTDRUCKVERHALTEN

3.5.4.1 Gesamtkrankengut

Bei 79 der 146 operierten Patienten waren nicht-invasive präoperative Blutdruckwerte an der oberen Extremität dokumentiert, davon lagen 86 % (n=68) über dem altersentsprechenden Normbereich.

Im Laufe der postoperativen Phase sinkt der Anteil an hypertonen Patienten kontinuierlich ab (Abb.29).

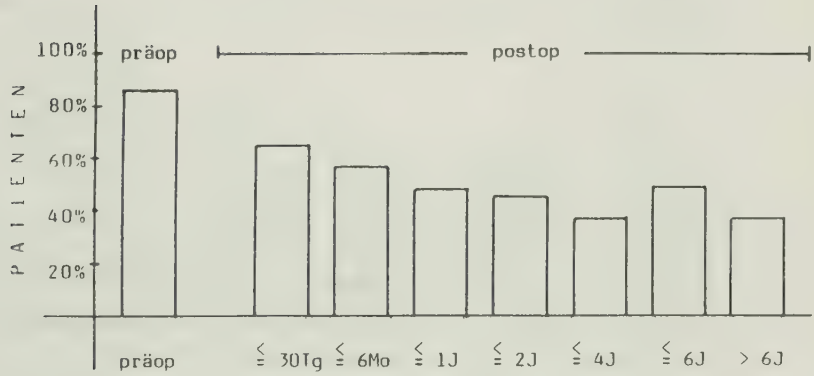

Abb.29 Anteil hypertoner (sys) Patienten präoperativ und in der postoperativen Phase.

Aus der Differenz der Blutdruckwerte zwischen oberer und unterer Extremität läßt sich der Blutdruck-GRADIENT bestimmen.

Liegen normale hämodynamische Verhältnisse vor, besteht kein Gradient. Bei einer Isthmusstenose resultiert aus dem hohen Blutdruck der Arme und dem niedrigen Druck der Beine ein Gradient, der zur Bestimmung des Stenosierungsgrades herangezogen werden kann.

Die Graphik des mittleren Gradienten sinkt von präoperativ 60 mmHg im Laufe der postoperativen Phase auf physiologische Werte ab (Abb. 30).

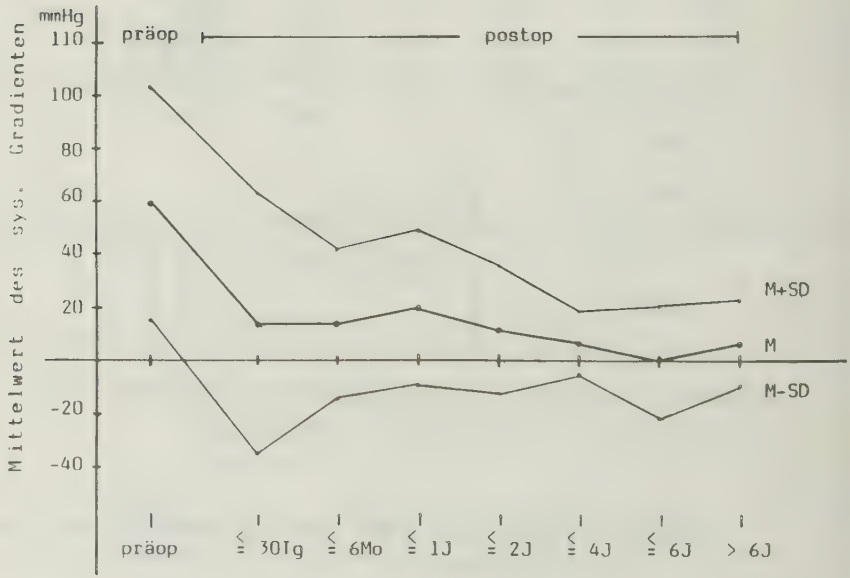

Abb.30 Verlauf des (sys) Blutdruckgradienten im Gesamtkrankengut (M = Mittelwert ± SD = Standardabweichung)

3.5.4.2 Isolierte und komplizierte Stenose

Präoperativ zeigten isolierte Stenosen mit 92 % häufiger hypertone Blutdruckwerte als komplizierte Stenosen mit 77 %.

Dies ändert sich erst 2 Jahre nach der Operation, dann fanden sich in der Gruppe der komplizierten Stenosen zum Teil sogar relativ mehr hypertone Patienten (Abb. 31).

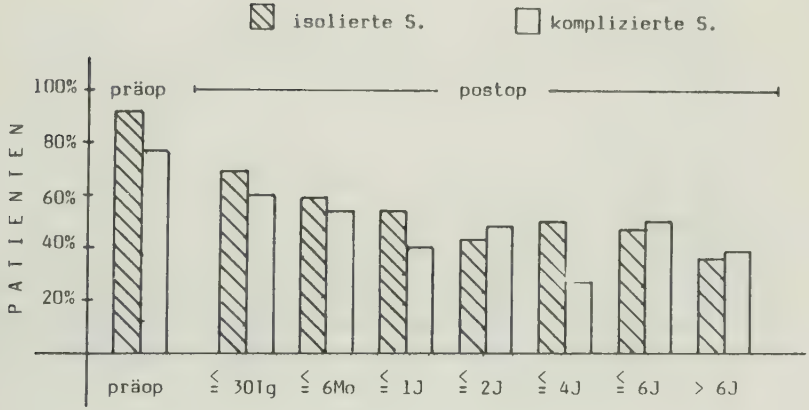

Abb.31 Anteil hypertoner (sys) Patienten präoperativ und in der postoperativen Phase für isolierte und komplizierte Stenose.

Wenngleich die Mittelwerte der Gradienten von isolierter und komplizierter Stenose präoperativ auseinander liegen, haben sie sich nach der Operation angeglichen und in den Normbereich bewegt.

Die isolierte Stenose zeigt im Gegensatz zur komplizierten mehr als 6 Jahre postoperativ wieder einen geringen Gradient (Abb. 32).

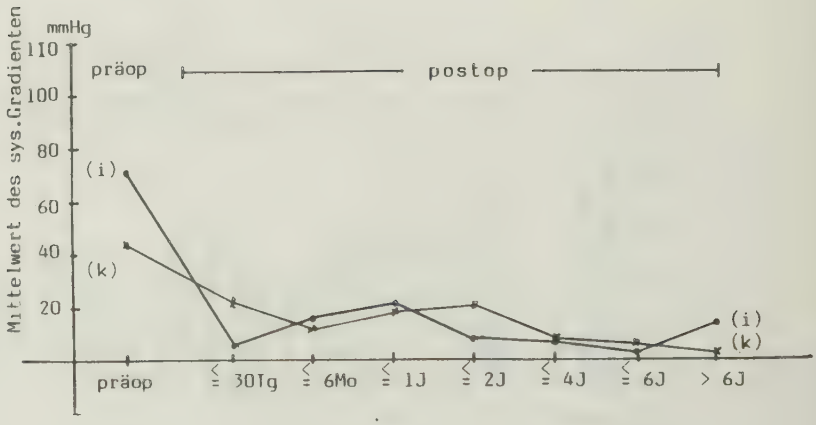

Abb.32 Verlauf des (sys) Blutdruckgradienten für isolierte (i) und komplizierte (k) Stenose.

3.5.4.3 Operationsalter

Präoperativ und bis 4 Jahre postoperativ zeigen die frühoperierten Patienten (Op. ≦ 12 Mo.) im Vergleich zu spätoperierten (Op. > 12 Mo.) weniger hypertone Fälle.

Danach sinkt dieser Anteil bei den Spätoperierten weiter ab, während er bei den Frühoperierten wieder zunimmt (Abb. 33).

Abb.33 Anteil hypertoner (sys) Patienten präoperativ und in der postoperativen Phase bei Früh- und Spätoperierten.

Die Gradienten der beiden Altersgruppen fallen postoperativ deutlich ab.

Die Gradienten der Spätoperierten liegen im Durchschnitt niedriger und zeigen mehr als 6 Jahre nach der Operation regelrechte Werte, während sich für die Frühoperierten ein erneuter Gradient ergab (Abb. 34).

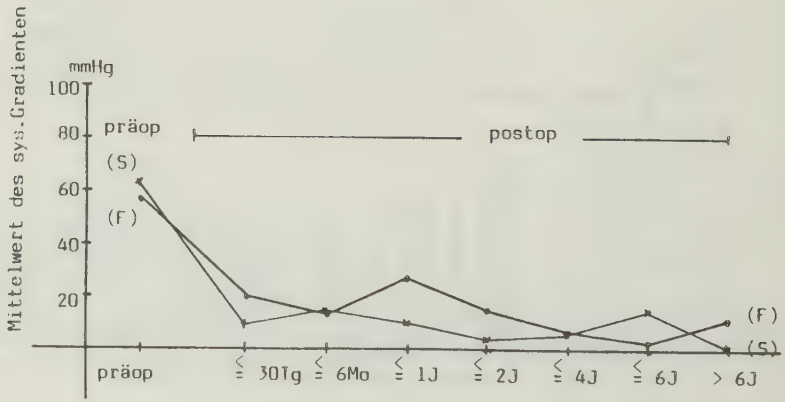

Abb.34 Verlauf des (sys) Blutdruckgradienten für Frühoperierte (F, Op. < 12 Mo.) und Spätoperierte (S, Op. > 12 Mo.).

3.5.4.4 Operationsmethoden

Die Betrachtung der Blutdruckentwicklung im Hinblick auf die Operationsmethode ergibt einen Unterschied zwischen End-zu-End-Anastomose und Patchplastik gegenüber Protheseninterposition.

Während bei den ersten beiden Techniken der Anteil an hypertonen Patienten abnimmt, steigt dieser Anteil bei den Prothesenin terpositionen von 20 %, ein Jahr postoperativ, auf 80 %, 4 Jahre postoperativ (6 Jahre postoperativ wurde aus dieser Gruppe nur ein Patient nachuntersucht, bei ihm wurden hypertone Werte registriert) (Abb. 35).

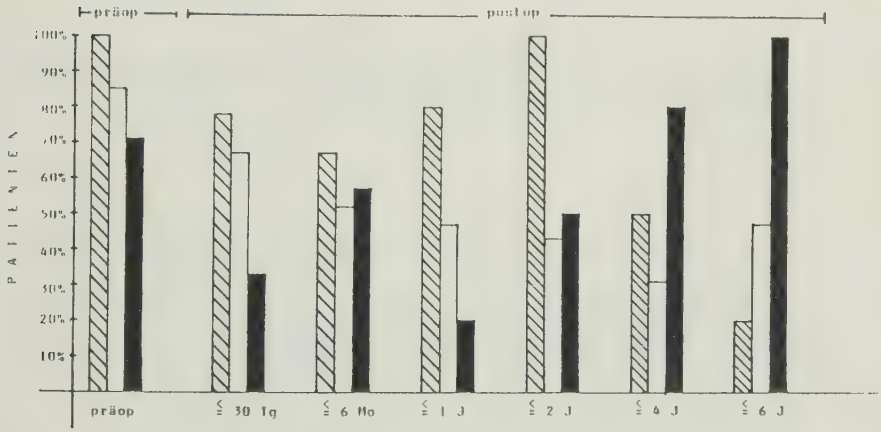

Abb.35 Anteil hypertoner (sys) Patienten präoperativ und in der postoperativen Phase für die 3 verschiedenen Operationsmethoden:

Patchplastik | End-zu-End-Anastomose | Prothesenin terposition

Während sich der Blutdruckgradient bei der End-zu-End-Anastomose und Patchplastik nach der Operation langsam normalisiert, steigt er bei der Protheseninterposition 4 Jahre postoperativ erneut an (Abb. 36).

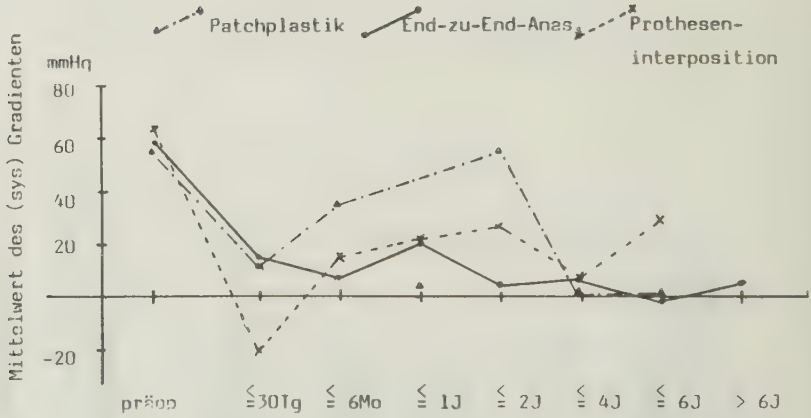

Abb.36 Verlauf des (sys) Blutdruckgradienten für die 3 verschiedenen Operationsmethoden.

3.5.5 REZIDIVE

3.5.5.1 Rezidive im Gesamtkrankengut

In den Nachuntersuchungsprotokollen wurden bei einer durchschnittlichen Nachbeobachtungszeit von 4.5 Jahren (54 Mo ± 40) bei 31 Patienten auf eine Re- bzw. Reststenose hingewiesen.

Bei 25 Patienten ist die Diagnose durch eine Herzkatheteruntersuchung gesichert worden, bei den übrigen 6 Patienten durch Blutdruckgradienten zwischen Arm und Bein.

Bei 25 Rezidivpatienten war das genaue Datum der Diagnosestellung dokumentiert, danach ist bei 60 % ein Rezidiv innerhalb von einem Jahr postoperativ vermutet worden.

10 Patienten sind reoperiert worden, hierbei verstarb ein Patient postoperativ; dies entspricht einer Letalität von 10 %.

3.5.5.2 Rezidive bei isolierter und komplizierter Stenoseform

Bei überlebenden Patienten mit isolierter Isthmusstenose (n=57) ist in 21 % (n=13) der Fälle ein Rezidiv vermutet worden, bei den Patienten mit komplizierter Stenose (n=52) in 33 % (n=17) der Fälle. Dieser Unterschied erwies sich nicht als signifikant ($p = 0.62$).

3.5.5.3 Jahrgangsgruppen

Tab.25 zeigt die Rezidivhäufigkeit in den Gruppen I - III. Die Gruppe III (geb.1978-1982) hat die höchste Rezidivquote mit 45 % und den großen Anteil an Kindern, die im Alter unter 4 Wochen operiert wurden (67 %, Kap.3.1.4), (Abb.37).

Tab.25 Rezidive in den Gruppen I, II, III

GRUPPEN	n Rezidive	n Überlebende	% Rezidive
I (geb.'68-'72)	6	33	18 %
II (geb.'73-'77)	7	38	18 %
III (geb.'78-'82)	17	38	45 %
Gesamt	30	109	27 %

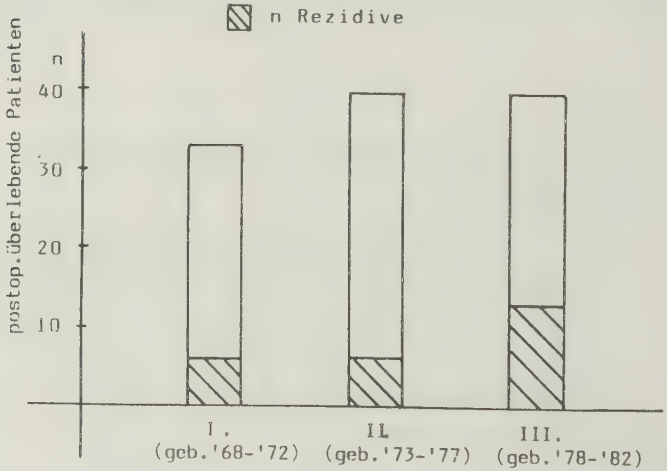

Abb.37 Rezidive in den Jahrgangsgruppen I, II, III

Abb.38 zeigt den Anteil an Rezidiven, die innerhalb von 12 Monaten postoperativ entdeckt worden sind. Dieser Anteil nimmt von Gruppe I bis Gruppe III deutlich zu.

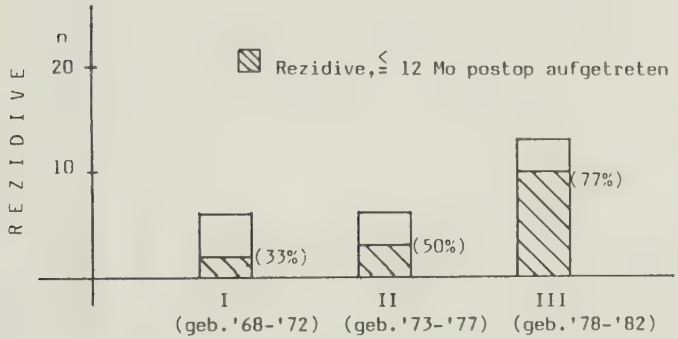

Abb.38 Anzahl der Rezidive in den Gruppen I, II, III

3.5.5.4 Operationsalter

Je jünger Patienten bei der Operation waren, desto häufiger sind postoperativ Rezidive aufgetreten.

Das mittlere Operationsalter der Patienten mit Rezidiv war 10 Monate ($\pm$ 20), während es bei Patienten ohne Rezidiv im Durchschnitt 23 Monate ($\pm$ 31) betrug. Dieser Unterschied erwies sich als signifikant (Wilcoxon-Test, p = 0.0394).

Ebenso konnte diese Tendenz beim Vergleich der Op-altersklassen gezeigt werden. Bei einem Operationsalter von maximal 4 Wochen (n=34 Überlebende) ist bei 17 Patienten (50 %) ein Rezidiv festgestellt worden, bei einem Operationsalter über 12 Monaten (n=43 Überlebende) dagegen nur bei 5 Patienten (12%) (Tab. 26, Abb. 39).

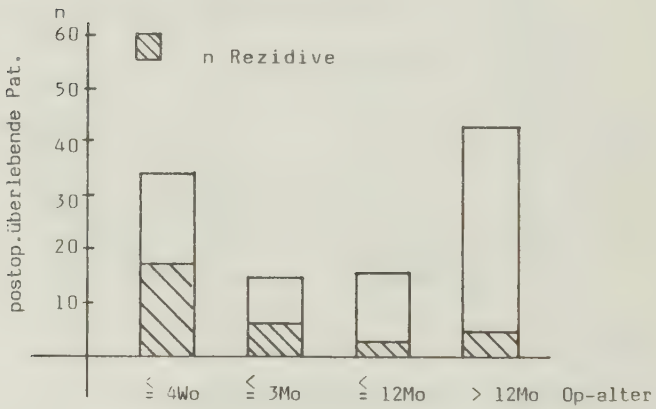

Abb.39 Rezidive in den Operationsaltersklassen

Tab.26 Rezidive in den Operationsaltersklassen

Op-alter / Pat.	n Überleb.	n Rezidive	%
≤ 4 Wo	34	17	50%
≤ 3 Mo	15	6	40%
≤ 12 Mo	16	3	19%
≤ 1 J.	65	26	40%
> 1 J.	43	5	12%

3.5.5.5 Operationsmethode

Die meisten Hinweise auf Restenosierung fanden sich prozentual bei Patienten mit Prothesenin-terposition (37 %, 3 von 8 Überlebenden).

Bei 33 % der Patienten mit End-zu-End-Anastomose (24 von 73 Überlebenden) und nur bei 25 % der Patienten mit Patchplastik (3 von 12 Überlebenden) war ein Hinweis auf ein Rezidiv dokumentiert (Abb. 40).

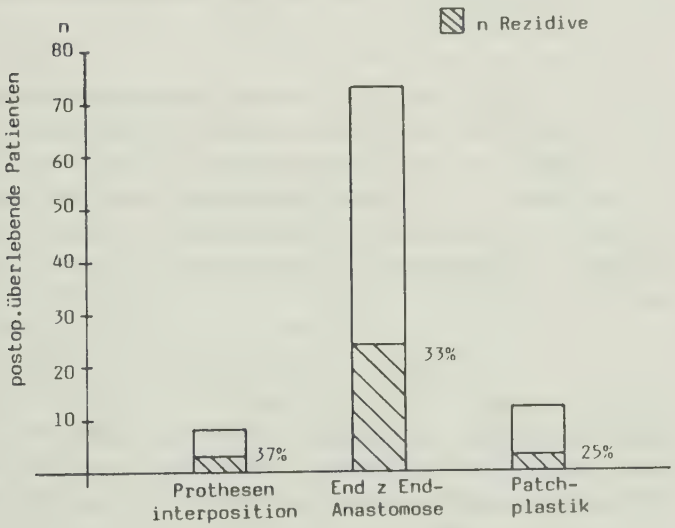

Abb.40 Rezidive bei Patienten mit gleicher Operationstechnik.

4. DISKUSSION

In der vorliegenden Arbeit wird festgestellt, daß die Letalität ansteigt, wenn die Patienten in frühem Säuglingsalter operiert werden. So betrug die Frühletalität der Kinder mit einem Operationsalter unter 3 Monaten im Tübinger Krankengut 25 %, Regensburger et al. (1984) und Tawes et al. (1969) beobachten noch höhere Werte von 43 % und 58 %. Auch Patienten mit einem Operationsalter bis zu einem Jahr zeigten noch eine Frühletalität von 45 % (Tawes et al. 1969), 33 % (Shinebourne et al. 1976) und 20 % (Patel et al. 1977), im Tübinger Krankengut waren es 18 %.

Sind die Patienten zum Zeitpunkt der Operation jedoch älter als ein Jahr, so sinkt die Frühletalität bei Tawes et al. (1969) auf 3 %, bei Shinebourne et al. (1976) auf 2 %. Bei Patel et al. (1977) und im vorliegenden Krankengut sinkt die Frühletalität auf 0 %, d. h. Kinder, die älter als ein Jahr waren, verstarben postoperativ nicht mehr.

Hieraus darf jedoch nicht gefolgert werden, die Operation generell in höheres Alter zu verschieben. Wartet man mit der Operation bis zum Vorschulalter, so sterben in diesem Zeitraum unnötigerweise Patienten, denen man durch frühzeitige Maßnahmen eine Überlebenschance bieten könnte, Tawes et al. (1969).

Hartmann et al. (1977) berichten, daß Säuglinge im Alter unter 6 Monaten mit Isthmusstenose und Herzinsuffizienz ohne bzw. mit medikamentöser Therapie nur in 31 % bzw. 39 % überlebten, nach operativer Therapie wares es dagegen 64 % ($p = 0.001$).

Tawes et al. (1969) und später andere Autoren (2,3,22,23 27,35) stellten fest, daß nicht primär das Alter sondern die hämodynamische Beeinträchtigung des Begleitdefektes entscheidend für die Prognose ist.

So wird die Frühletalität der isolierten Stenosen in der Literatur mit 4 %, 6 % und 17 % angegeben, die der komplizierten Stenosen dagegen mit 26 %, 27 % und 43 % (2, 27,35). Auch in der vorliegenden Untersuchung lag die Frühletalität der komplizierten Stenosen mit 22 % signifikant über dem Wert der isolierten (9 %).

Ferner konnte anhand des Tübinger Patientenguts ein Zusammenhang zwischen präoperativen Komplikationen und Frühletalität gefunden werden. Beim Vorhandensein von Komplikationen betrug die Sterblichkeit 23 %, ohne nur 13 %. Der Anteil an präoperativen Komplikationen war in der Gruppe der isolierten Stenosen mit 31 % etwa so groß wie der der komplizierten Stenosen mit 36 %. Sowohl bei der isolierten als auch bei der komplizierten Form stieg die Letalität im Zusammenhang mit präoperativen Komplikationen an, dabei konnte nur für die isolierte Stenose Signifikanz nachgewiesen werden.

Diese Ergebnisse zeigen, daß Kinder zum einen durch zusätzliche kardiale Fehlbildungen, zum anderen durch präoperative Komplikationen in einen Zustand kommen, der eine Operation in niedrigem Alter unumgänglich macht und aus diesem Grund die Letalität im jungen Alter ansteigt. In der Literatur wird dies ebenfalls beobachtet (9,13,22, 30,31,34).

Die jüngsten Jahrgänge der vorliegenden Arbeit (geb.1978-1982) zeigten gegenüber den älteren (geb.1968-1977) sowohl eine höhere präoperative Komplikationsrate als auch eine höhere Letalität. Der Anteil an komplizierten Stenosen ist hingegen gleich geblieben.

Diese Entwicklung erscheint auf den ersten Blick ungünstig. Aber man muß - wie Tawes et al. (1969) und Simon und Zloto (1974) - berücksichtigen, daß früher ganz junge Kinder mit komplizierten Stenosen oder präoperativen Komplikationen vor dem durchschnittlichen Erfassungsalter von 18 Monaten verstorben sind, während heute, durch das niedrige Erfassungsalter von 1.8 Monaten, diese Patienten in schlechtem zustand diagnostiziert und operiert werden und in die Letalitätsstatistik mit eingehen.

Durch die Frühdiagnostik hat im Tübinger Krankengut die absolute Zahl, wie auch der relative Anteil der Isthmusstenosen an allen Herzkathetererstdiagnosen von 1968 bis 1982 zugenommen. Hierdurch erhalten heute in Tübingen mehr Kinder eine Überlebenschance, und das hohe Operationsrisiko in jungem Alter erscheint aus dieser Sicht gerechtfertigt.

Nach den Ergebnissen von Williams et al. (1980) und denen der vorliegenden Arbeit ist die Spätletalität vor allem von zusätzlichen kardialen Begleitfehlbildungen abhängig.

So fanden sich bei einer durchschnittlichen Nachbeobachtungszeit von 4.5 Jahren (54 Mo. ± 40) 13 Spättodesfälle (Spätletalität 9 %) im Tübinger Patientengut. Nur einer trat bei isolierter Stenose, 3 Monate postoperativ, infolge eines perioperativen kompletten Nierenversagens auf, alle anderen bei komplizierten Stenosen, durchschnittlich 2.5 Jahre nach dem operativen Eingriff. Auch bei Williams et al. (1980) fanden sich nach einer durchschnittlichen Nachbeobachtungszeit von 5 Jahren 14 Spättodesfälle (Spätletalität 12 %), 13 davon bei komplizierten Stenosen.

Die präductale Stenose zeigt eine höhere Frühletalität als die postductale (30 % / 20 %). Hier ist ebenfalls wieder der Anteil an komplizierten Stenosen größer (71 % / 60 %) und das durchschnittliche Operationsalter niedriger (6 Mo, 0/86(min/max) / 12 Mo, 0/105 (min/max)).

Auch bei Tawes et al. (1969) ist die Letalität der präductalen Stenose mit 58 % im Vergleich zum restlichen Krankengut (12 %) hoch. 92 % der präductalen Stenosen wurden bei ihm im ersten Lebensjahr operiert, dagegen nur 38 % des übrigen Krankenguts. Auch er beobachtet hier am häufigsten Begleitfehlbildungen.

Hinsichtlich der Frühletalität konnte zwischen den Operationsmethoden kein signifikanter Unterschied festgestellt werden. Die Spätletalität lag mit 0 % bei den Patchplastiken deutlich unter der der End-zu-End-Anastomose (11 %) und der Prothesenin terposition (10 %). Es konnte jedoch kein Zusammenhang zum Operationsalter, zu präoperativen Komplikationen oder Begleitmißbildungen gefunden werden.

Sowohl in der Literatur (17,25,31,34) als auch in der vorliegenden Arbeit traten bei einem Operationsalter unter 1 Jahr nicht nur alle Todesfälle, sondern auch die überwiegende Zahl der Rezidive auf. Von 31 Restenosierungen fanden sich 26 (84 %) in dieser Altersgruppe, davon wiederum 17 (55 %) bei Säuglingen, die zur Zeit der Operation noch jünger als 1 Monat waren.

Dieses Ergebnis entspricht den Literaturangaben. Hier traten zwischen 60 und 95 % der Rezidive bei einem Operationsalter unter 1 Jahr auf (17,25,31,34). Die Rezidivquote bei Patienten im Operationsalter unter 1 Jahr lag in Tübingen mit 40 % über den Angaben der Literatur (16 - 33 %) (9,17, 27,31,34). Eine mögliche Ursache wäre das besonders niedrige Operationsalter der Kinder. Von allen, innerhalb des ersten Lebensjahres Operierten, waren 63 % erst 4 Wochen alt. Dagegen verzeichnen Tawes et al. (1969) eine Rezidivquote von 16 %, wobei von allen, innerhalb des ersten Lebensjahres Operierten, nur 25 % unter 6 Wochen alt gewesen sind.

Kinder, die bei der Operation schon älter als 1 Jahr waren, hatten sowohl in der Literatur als auch in der vorliegenden Arbeit eine niedrigere Rezidivrate. In der Literatur liegen die Werte zwischen 0.6 und 13 % (6,17, 21,22,33,34), in Tübingen bei 12 %.

Recoarctationen traten bei den Prothesenінterpositionen im Tübinger Krankengut prozentual am häufigsten auf (37 %). Erklärbar ist dies dadurch, daß die Kunststoffprothese nach dem weiteren Wachstum des Kindes relativ zu klein wird.

In der Literatur ist dagegen die End-zu-End-Anastomose mit der höchsten Rezidivhäufigkeit belastet (16 % (9), 15 % (22), 22 % (35)). Bei den von Pollack et al. (1983) untersuchten Patienten mit operationsbedürftigem Rezidiv (n=26) sind zum einen 73 % (19) bei der Erstoperation unter 1 Jahr alt gewesen, zum anderen sind 65 % (n=17) mit End-zu-End-Anastomose versorgt worden.

Pierce et al. (1978) berichten von 12 Patienten im Operationsalter unter 1 Jahr, die mit subclavian-flap Technik (Patchplastik) versorgt wurden und nach einer Nachbeobachtungsdauer von 5 Jahren kein Rezidiv entwickelten.

Nair et al. (1983) veröffentlichte für die gleiche Technik eine Rezidivquote von 7 % (n=3) bei 45 Säuglingen im Operationsalter unter einem Monat.

Die Letalität der Rezidivoperation liegt nach Literaturangaben unter 18 % (9,25,31,34,35), im vorliegenden Krankengut bei 10 % und ist damit geringer als die der Erstoperation (25,31,34,35).

Die erhöhte Rezidivquote ist demnach ein in Kauf zu nehmendes Risiko für Kinder, die im jüngeren Alter in einen operationsbedürftigen Zustand kommen und durch frühzeitige Operation gerettet werden können.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß Rezidive um so häufiger auftreten, je niedriger das Operationsalter ist. Eine Abhängigkeit von der Operationstechnik wird sowohl in der Literatur als auch in dieser Untersuchung festgestellt. Während in der Literatur mit End-zu-End-Anastomose am häufigsten Rezidive beobachtet werden, war es im vorliegenden Krankengut die Protheseninterposition.

Aber sowohl in der Literatur als auch in dieser Arbeit zeigte die Patchplastik hinsichtlich der Rezidiventstehung die günstigste Prognose.

Im Schrifttum wird der Anteil an postoperativ hypertonen Patienten zwischen 7 % und 50 % angegeben bei einer Nachbeobachtungszeit zwischen 2.2 und 6.6 Jahren (9,14,17,21, 22,26,31,33,35). Im vorliegenden Krankengut zeigten 64 % nach 30 Tagen und 36 % nach mehr als 6 Jahren postoperativ überhöhte Blutdruckwerte. Als Ursache einer postoperativen Hypertonie kommt, vor allem bei sehr jung operierten Kindern, die unvollständige Resektion (persistierender Hochdruck) und die Restenosierung (recurrierender Hochdruck) in Frage (17,21,22,31).

Bei älteren Kindern wurde häufig ohne anatomisches Korrelat postoperativ ein Hochdruck beobachtet (17,18,21,22,31). Als Ursache vermuten Nanton und Olley (1976) neben Gefäßwandanomalien und Fehlfunktionen des Renin-Angiotensin-Mechanismus, eine Fehlregulation durch Barorezeptoren, Nierengefäßanomalien und die essentielle Hypertonie. Im Tübinger Krankengut zeigten 42 % der innerhalb des ersten Lebensjahres operierten Patienten, mehr als 6 Jahre postoperativ, einen erhöhten Blutdruck, korrespondierend hierzu lag auch eine durchschnittliche Blutdruckdifferenz zwischen oberer und unterer Extremität von 12 mmHg vor, so daß als Ursache des erhöhten Blutdrucks eine Restenosierung bzw. Rest-Stenose angenommen werden kann.

Im Vergleich dazu hatten nur 30 % der nach dem ersten Lebensjahr Operierten, mehr als 6 Jahre postoperativ, einen Hypertonus. Der Mittelwert des Gradienten lag jedoch, im Gegensatz zu dem der jüngeren Patientengruppe, im physiologischen Bereich, so daß die Rest-Stenose als Hauptursache der postoperativen Hypertonie nicht in Frage kommt.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß die postoperative Hypertonie bei den Kindern, die innerhalb des ersten Lebensjahres operiert werden, meist auf einer anatomischen Ursache beruht und durch operative Maßnahme mit guter Prognose beseitigt werden kann.

Dieses Patientenkollektiv erscheint daher unter dem Aspekt der postoperativen Hypertonie gebenüber den spätoperierten Kindern, deren postoperative Hypertonie nicht chirurgisch angegangen werden kann, die begünstigtere Gruppe. Dies unterstreicht zusätzlich die bereits vorstehend ausgesprochene Forderung nach einer Operation in möglichst jungem Alter.

Vergleicht man im vorliegenden Krankengut isolierte und komplizierte Stenose hinsichtlich des Anteils an hypertonen Patienten, so sinkt dieser Anteil mit Abstand zur Operation bei beiden Stenoseformen, wenngleich in der Gruppe der isolierten Stenosen in 4 von 7 Nachschauperioden häufiger hypertone Werte gemessen wurden.

Nach mehr als 6 Jahren postoperativ liegt auch der Mittelwert der Blutdruckgradienten bei den isolierten Stenosen mit 13 mmHg im Gegensatz zu dem der komplizierten mit 4 mmHg höher. In der Literatur wurden keine vergleichbaren Werte hierzu gefunden.

Betrachtet man das Blutdruckverhalten im Hinblick auf die Operationsmethode, so sinkt der Anteil an hypertonen Fällen

zwischen präoperativ und 4 Jahren postoperativ bei den End-zu-End-Anastomosen von 85 % auf 32 % (6 Jahre postoperativ: 43 %) bzw. bei der Patchplastik von 100 % auf 50 % (6 Jahre postoperativ: 20 %).

Im Gegensatz dazu steigt bei den Protheseninterpositionen dieser Anteil von 71 % auf 80 % im gleichen Zeitintervall.

Während sich der durchschnittliche Gradient der End-zu-End-Anastomose und der Patchplastik in der Nachbeobachtungszeit langsam normalisiert, steigt 4 Jahre nach der Operation der Gradient der Prothesenінterposition erneut an. Das unterschiedliche Verhalten der Prothesenінterposition gegenüber der End-zu-End-Anastomose und der Patchplastik läßt sich durch die fehlende Wachstumsfähigkeit der künstlichen Gefäßprothese erklären, deren Größe in den ersten 4 Jahren nach der Operation offenbar ausreichend ist, dann jedoch relativ zu klein wird und den erneuten Gradienten bzw. die steigende Zahl hypertoner Fälle bewirkt.

5. ZUSAMMENFASSUNG

In der Zeit von 1968 bis 1982 wurden an der Universitäts-Kinderklinik in Tübingen 187 Kinder mit Aortenisthmusstenose diagnostiziert. 71 waren isolierte, 116 komplizierte Stenosen mit weiteren kardialen Fehlbildungen.

146 Patienten wurden operiert, 28 verstarben vor der Operation, 13 überlebten das Jahr 1982 ohne operativen Eingriff, sie stehen noch zur Operation an oder ihre Stenosen sind hämodynamisch unwirksam.

Die in der vorliegenden Arbeit verwendeten Daten sind den Krankengeschichten des EKG-Archivs entnommen, die auch die Nachschauberichte der Heimatkrankenhäuser enthalten.

Die Parameter wurden in Erhebungshefte und schließlich auf Diskette übertragen. Die statistische Auswertung erfolgte im Institut für Biomathematik.

Es nahm sowohl die absolute Anzahl der Aortenisthmusstenose, wie auch ihr relativer Anteil an allen Herzkatheterersdiagnosen von 1968 bis 1982 zu (6,6 % 1968/1972, 9,6 % 1978/1982).

Das Durchschnittsalter der diagnostizierten Kinder war 1968/1972 bei Erfassung 18 Monate, 1978/1982 1.8 Monate. Damit sank auch das Operationsalter von 44 Monaten auf 5 Monate ab.

Änderungen fanden sich auch im Anteil an den präoperativen Komplikationen, im ersten Zeitraum waren es 21 %, im letzten 40 %.

Im ersten Zeitraum verstarben 18 % präoperativ, im letzten nur 14 %, obwohl die Schwere der Erkrankung zugenommen hat, die sich in der Häufigkeit der präoperativen Komplikationen ausdrückt.

Im Gesamtkrankengut verstarben postoperativ nur Patienten im Operationsalter unter 12 Monaten, von den isolierten Stenosen nur Kinder im Alter unter 3 Monaten.

Die Letalität der komplizierten Stenosen war mit 37 % signifikant höher als die der isolierten Stenosen mit 11 %. Beim Vergleich der 3 Jahrgangsgruppen stieg zwar die Letalität an, offenbar weil mehr Kinder operiert worden sind, die in früheren Jahren nicht erfasst wurden oder als inoperabel galten und verstarben ohne in die Letalitätsstatistik mit einzugehen.

Das Operationsrisiko der ganz jungen Patienten (< 3 Mo) war mit 39 % signifikant höher als das der älteren, erklärbar durch den großen Anteil an Patienten mit präoperativen Komplikationen.

Insgesamt nahm der Anteil an hypertonen Fällen im ersten Jahr nach der Operation um 61 % ab; auch der Blutdruckgradient zwischen oberer und unterer Extremität sank auf physiologische Werte ab. Die isolierte Stenose zeigte gegenüber der komplizierten postoperativ häufiger einen hypertonen Verlauf, ebenso die spätoperierten Patienten (Op > 12 Mo.) gegenüber den frühoperierten Kindern. Sowohl die Patienten mit isolierter Stenose als auch die frühoperierten Patienten zeigten nach mehr als 6 Jahren postoperativ einen erneuten Gradienten.

Mehr als 6 Jahre nach der Operation zeigte die Patchplastik die besten Ergebnisse mit 80 % normotonen Patienten. 80 % der mit Protheseninterposition versorgten Kinder hatten 4 Jahre nach dem operativen Eingriff einen Hypertonus, vermutlich durch Restenosierung.

Bei den jüngsten Patienten traten am häufigsten Rezidive auf. Daher hatte auch die Jahrgangsgruppe III (geb. 1978-1982) mit dem niedrigsten Operationsalter die höchste Rezidivquote (45 %).

Die Letalität der Rezidivoperation war jedoch mit 10 % niedriger als die der Erstoperation.

Aus diesen statistischen Erhebungen geht hervor, daß im Zeitraum 1968-1972 weniger Kinder nach einer Operation der Isthmusstenose verstarben als 1978-1982.

Diese Entwicklung erscheint zunächst ungünstig. Es konnte jedoch folgender Wandel im Untersuchungszeitraum dargestellt werden:

1. Das Erfassungsalter ist von 18 Monaten auf 1.8 Monate deutlich gesunken.

   Der relative Anteil der Isthmusstenosen an allen Herzkathetererstdiagnosen ist von 6,6 % auf 9,6 % angestiegen.

   Es werden also heute mehr Kinder erfaßt, die sonst unentdeckt, ohne in der Statistik aufzutauchen, verstarben (Tawes et al. 1969).

2. Diese Kinder werden heute in frühem Säuglingsalter operiert und haben wie Hartmann et al. (1977) zeigen, gegenüber nicht therapierten bzw. mit Medikamenten behandelten Patienten eine signifikant höhere Überlebenschance.

3. Der Blutdruck entwickelte sich ebenfalls bei den Frühoperierten günstiger.

4. Rezidive traten bei den ganz jungen Kindern häufiger auf. Die Rezidivoperation zeigt aber eine niedrigere Letalität als die Erstoperation, so daß die erhöhte Rezidivhäufigkeit kein Hinderungsgrund für eine Operation im Säuglingsalter sein sollte.

Vor dem Hintergrund dieser Tatsachen und beim Vergleich mit der Literatur muß man trotz erhöhter Letalität und Rezidivhäufigkeit fordern, Kinder frühzeitig zu operieren, vor allem bevor präoperative Komplikationen auftreten und wenn zusätzliche kardiale Begleitfehlbildungen vorhanden sind, da diese Kinder sonst ohne Operation eine noch schlechtere Überlebenschance haben.

L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

1. Avenhaus, H. (1982)
Aortenisthmusstenose, 237 - 240
in: Riecker, G.: Klinische Kardiologie
2. Aufl. Springer, Berlin, Heidelberg, New York

2. Bergdahl, L.A.L., Blackstone, E.H., Kirklin, J.W., Pacifico, A.D., Bargeron, L.M. (1982)
Determinants of early success in repair of aortic coarctation in infants
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 83, 736 - 742

3. Billig, D.M. (1973)
Coarctation of the aorta
Progress in Cardiovascular Disease XVI No 1, 54-60

4. Blieden, L.C., Edwards, J.E. (1973)
Coarctation of the aorta
Progress in Cardiovascular Disease XVI No 1, 33-36

4. Calodney, M.M., Carson, M.J. (1950)
Coarctation of the aorta in infancy
J. Pediat. 37, 46

6. Clarkson, P.M., Nicholson, M.R., Barratt-Boyes, B.G., Neutze, J.M., Whitlock, R.M. (1983)
Results after repair of coarctation of the aorta beyond infancy: a 10 to 28 year follow up with particular reference to late systemic hypertension
Am. J. Card 51, 1481-1488

7. Crafoord, C., Nylin, G. (1945)
Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment
J. Thorac. Surg. 14, 347-361

8. Edwards, J.E., Clinstensen, N.A., Clagett, O.T., Mc Donald, J.R. (1948)
Pathologic considerations in coarctation of the aorta
Proceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic 23, 324-332

9. Eshaghpour, E., Olley, P.M. (1972)
Recoarctation of the aorta following coarctectomy in the first year life
A follow-up study
J. Pediat. 80, 809-814

10. Documenta Geigy (1968)
Wissenschaftliche Tabellen
7. Aufl., J.R. Geigy AG, Pharma, Basel

11. Gross, R. (1982)
Aortenisthmusstenose, 405 - 406
in: Lehrbuch der Inneren Medizin
6. Aufl., Schattauer, Stuttgart, New York

12. Harlan, B.J., Starr, A., Harwin, F.M. (1983)
Aortenisthmusstenose, 252 - 270
in: Harlan, B.J., Starr, A., Harwin, F.M.:
Manual der Herzchirurgie
Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York

13. Hartmann, A.F.,Jr., Goldring, D., Stapel, T.W. (1967)
Coarctation of the aorta in infancy
hemodynamic studies
J. Pediat. 70, 95-104

14. Hartmann, A.F., Jr., Goldring, D., Hernandez, A., Behrer, M.R., Schad, N., Ferguson, T., Burford, T. (1970)
Recurrent coarctation of the aorta after successful repair in infancy
Am. J. Cardiol. 25, 405-410

15. Hartmann, A.F., Goldring, D., Strauss, A.W., Herrandez, A., Mc Knight, R.C., Weldon, C.S. (1977)
Coarctation of the aorta, 199 - 299
in: Moss, A.J., Adams, F.H., Emmanouilides, G.C.,
Heart disease in infants, children and adolescents
2 nd edition, Williams & Wilkins & Co, Baltimore

16. Keith, D.J. (1967)
Coarctation of the aorta, 213 - 246
in: Keith, D.J., Rewe, R.J., Vlad, P.:
Heartdisease in infancy and childhood
2. Aufl., Macmillan Co, New York

17. Liberthson, R.R., Pennington, D.G., Jacobs, M.L., Daggett, W.M. (1979)
Coarctation of the aorta: review of 234 patients and clarification of management problems
Am. J. Cardiol. 43, 835-840

18. Maron, B.J., Humphnis, J.O., Rewe, R.D., Mellits, E.D. (1973)
Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta,
a 20 year postoperative appraisal
Circulation 47, 119-126

19. Morgagni, G.B. (1761)
Sitz und Ursache der Krankheiten
Epistula XVIII S. 65
Verlag Hans Huber, Bern, Stuttgart

20. Nair, U.R., Jones, O., Walker, D.R. (1983)
Surgical management of severe coarctation of the aorta in the first month of life,
a review of 48 consecutive cases
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 86, 587-590

21. Nanton, A.M., Olley, P.M. (1976)
Residual hypertension after coarctectomy in children
Am. J. Cardiol. 37, 769-772

22. Patel, R., Singh, S.P., Abrams, L., Roberts, K. (1977)
Coarctation of aorta with special reference to infants, long-term results of operation in 126 cases
British Heart J. 39, 1246-1253

23. Pelletier, C., Davignon, A., Ethier, M.F., Stanley, P. (1969)
Coarctation of the aorta in infancy, postoperative follow-up
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 57, 171-179

24. Pierce, W.S., Waldhausen, J.A., Berman, W. Jr., Whitmann, V. (1978)
Late results of the subclavian flap procedure in infants with coarctation of the thoracic aorta
Circulation 58 Suppl.1: 78-82

25. Pollack, P., Freed, M.D., Castaneda, A.R., Norwood, W.I. (1983)
Reoperation for isthmic coarctation of the aorta: follow-up of 26 patients
Am. J. Cardiol. 51, 1690-1694

26. Rathi, L., Keith, J.D. (1964)
Postoperative blood pressures in coarctation of the aorta
Brit. Heart J. 26, 671

27. Regensburger, D., Kyewalyanga, N., Yankale, A.C. (1984)
Chirurgische Behandlung der kritischen Aortenisthmusstenose im Säuglingsalter
Klin. Pädiat 196, 209-213

28. Rullière, R. (1981)
Geschichte der Kardiologie im 19. und 20. Jahrhundert 1266-1267,
in: Sournia, Poulet, Martiny: Illustrierte Geschichte der Medizin
Andreas u. Andreas, Salzburg

29. Schumacher, G., Bühlmeyer, K. (1980)
Aortenisthmusstenose, 132-166
in: Schumacher, G., Bühlmeyer, K.: Diagnostik angeborener Herzfehler
perimed Verlag, Erlangen

30. Shina, S.N., Kardatzke, M.L., Cole, R.B., Muster, A.J., Wessel, H.U., Paul, M.H. (1969)
Coarctation of the aorta in infancy
Circulation 40, 385-398

31. Shinebourne, E.A., Tam, A.S.Y., Elseed, A.M., Paneth, M., Lennox, S.C., Cleland, W.P., Lincoln, C., Joseph, M.C., Anderson, R.H. (1976)
Coarctation of the aorta in infancy and childhood
Br. Heart J. 38, 375-380

32. Siegenthaler, W., Veragut, U., Werning, C. (1973)
Blutdruck, 572 - 592
in: Siegenthaler, W.: Klinische Pathophysiologie
2. Aufl., Thieme, Stuttgart

33. Simon, A.B., Zloto, A.E. (1974)
Coarctation of the aorta, longitudinal assessment of operated patients
Circulation 50, 456-464

34. Tawes, R.L.Jr., Aberdeen, E., Waterston D.J., Carter, R.E.B. (1969)
Coarctation of the aorta in infants und childhood, a review of 333 operative cases including 179 infants
Circulation 39,40, Suppl.1: 173-184

35. Williams, W.G., Shindo, G., Trusler, G.A., Dische, M.R., Olley, P.M. (1980)
Results of repair of coarctation of the aorta during infancy
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 79, 603-608

L E B E N S L A U F

Ich, Annette von der Emde, wurde am 20.04.1960 als Tochter des Arztes Dr. Jürgen von der Emde und seiner Ehefrau Dr. Marianne von der Emde in Sulzbach-Rosenberg geboren.

Von 1966 bis 1968 besuchte ich die Friedrich-Rückert Grundschule in Erlangen, 1969 die Mark-Twain-Elementary-school in Houston/Texas, USA; 1970 wiederum die Friedrich-Rückert Grundschule.

1970 trat ich in das Christian-Ernst-Gymnasium in Erlangen ein, an dem ich 1979 das Abitur ablegte.

Bevor ich zum Sommersemester 1980 an der Freien Universität Berlin einen Studienplatz für Humanmedizin zugewiesen bekam, besuchte ich von September 1979 bis April 1980 die Universitâ per Stranieri, Perugia, Italien.

Im März 1982 legte ich die Ärztliche Vorprüfung ab und wechselte anschließend an die Eberhard-Karls-Universität Tübingen. Hier absolvierte ich im März 1983 den Ersten Abschnitt und im März 1986 den Zweiten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung.

Mein Praktisches Jahr leistete ich am Kreiskrankenhaus Sigmaringen in den Fächern Innere Medizin, Chirurgie und Gynäkologie ab.

Am 27.April 1987 bestand ich an der Eberhard-Karls-Universität Tübingen den schriftlichen Teil, am 4.Mai 1987 den mündlichen Teil des Dritten Abschnitts der Ärztlichen Prüfung.

COPY PRINT
Klaus Feller
Marquardsenstr. 21
8520 Erlangen
Tel.: 0 91 31 / 24 220